

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1912-1913. — N° 109

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU PEMPHIGUS AIGU
FÉBRILE GRAVE

THESE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 24 Juillet 1912

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Emile GOIRAND

Né le 3 septembre 1886 à Valence (Drôme)

Ex-interne de l'Hôpital civil d'Oran.



LYON

A. REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

Juillet 1913



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1912-1913. — N° 109

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU PEMPHIGUS AIGU
FÉBRILE GRAVE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 24 Juillet 1912

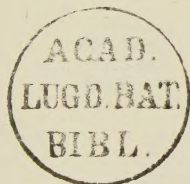
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Emile GOIRAND

Né le 3 septembre 1886 à Valence (Drôme)

Ex-interne de l'Hôpital civil d'Oran.



LYON

A. REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

—
Juillet 1913

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ DOYEN.
J. COURMONT ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUVEAU, AUGAGNEUR, SOULIER, TRIPIER, CAZENEUVE, LÉPINE,
PIERRET, BEAUVISAGE.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.	}	MM. TEISSIER
Cliniques chirurgicales		ROQUE
Clinique obstétricale et Accouchements		BARD
Clinique ophtalmologique.		PONCET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		JABOULAY
Clinique des maladies mentales		FABRE
Clinique des maladies des enfants		ROLLET
Clinique des maladies des femmes		NICOLAS
Physique médicale		LÉPINE (J.)
Chimie médicale et pharmaceutique		WEILL
Chimie organique et Toxicologie		POLLOSSON (A.)
Matière médicale et Botanique		CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		HUGOUNENQ
Anatomie		MOREL
Anatomie générale et Histologie		MOREAU,
Physiologie		GUIART
Pathologie interne.		TESTUT
Pathologie et Thérapeutiques générales		RENAUT
Anatomie pathologique.		MORAT
Médecine opératoire.		COLLET
Médecine expérimentale et comparée		LESIEUR
Médecine légale.		PAVIOT
Hygiène.		POLLOSSON (M.)
Thérapeutique		COURMONT (P.)
Pharmacologie		LACASSAGNE
		COURMONT (J.)
		PIC
		FLORENCE

PROFESSEURS ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS
Pathologie externe	VALLAS
Maladies des voies urinaires	ROCHET

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale.	MM. BARRAL,	agrégé
Propédeutique chirurgicale	BERARD,	—
Propédeutique de gynécologie.	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile.	NOVÉ-JOSSERAND,	—
Accouchements.	COMMANDEUR,	—
Embryologie.	REGAUD,	—
Anatomie topographique.	PATEL,	—
Botanique.	BRETIN,	—
Chirurgie expérimentale.	VILLARD,	—
Clinique infantile	MOURIQUAND,	—
Propédeutique urologique.	GAYET,	—
Déontologie et médecine professionnelle.	ETIENNE MARTIN,	—

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
REGAUD	ETIENNE MARTIN	BRETIN	MOURIQUAND
COMMANDEUR	LAROYENNE	LERICHE	ARLOING (F.)
GAYET	VORON	THÉVENOT	GUILLEMARD
NEVEU-LEMAIRE	NOGIER	TAVERNIER	PIERY, ch.....
PATEL	LATARJET	CADE	SAVY, ch.....

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. NICOLAS, *Président* ; COURMONT (P.), *Assesseur* ;
MM. MOURIQUAND, et SAVY, *Agrégés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

MEIS ET AMICIS

A mon Président de Thèse :

MONSIEUR LE PROFESSEUR NICOLAS

Professeur de Clinique des maladies cutanées et vénériennes à l'Antiquaille.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOUTOT

Chef de Clinique à l'Antiquaille.

A MES MAITRES

de la Faculté et des Hôpitaux

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU PEMPHIGUS AIGU FÉBRILE GRAVE

CHAPITRE PREMIER

DÉFINITION. — LIMITES. — PLAN D'ÉTUDE.
HISTORIQUE.

Pemphigus aigu. — D'après Gaucher, on donne le nom de *pemphigus* à un groupe d'affections cutanées, caractérisées par l'*éruption de bulles*, généralement assez volumineuses, globuleuses, distendues par un liquide opalin, précédées de larges taches rouges, un peu cuisantes, sur lesquelles l'épiderme se soulève, décollé par l'exhalation séreuse. Ces bulles, résistantes, distendues par le liquide qui remplit leur cavité ressemblent aux phlyctènes des brûlures. L'éruption peut se développer de façon *aiguë* ou *chronique*, d'où la distinction capitale entre le pemphigus aigu et le pemphigus chronique.

Pemphigus aigu fébrile grave. — Toutes les éruptions bulleuses à marche aiguë ne méritent pas le nom de pemphigus aigu. Il faut éliminer les cas suivants :

A. *La bulle n'est qu'un épiphénomène*, un simple incident dans l'évolution d'une maladie mieux définie par d'autres symptômes (variole, varicelle, etc.).

B. *L'éruption bulleuse est le symptôme capital*, ou l'un des symptômes capitaux.

1° *Eruptions médicamenteuses* ;

2° *Eruptions accidentelles* (traumas, caustiques, brûlures, etc.) ;

3° *Urticaire bulleuse*, varicelle bulleuse ;

4° *Pemphigus épidémique des nouveau-nés ou de l'adulte*, qui doit être rattaché aux *impétigos* de Tilburg Fox ;

5° *Erythèmes polymorphes bulleux ordinaires* ;

6° *Dermatites polymorphes douloureuses aiguës*.

Après toutes ces éliminations, on resterait en présence d'un groupe de faits caractérisés d'après Brocq par :

1° *Un début brusque* ;

2° *Une réaction fébrile intense* ;

3° *Une éruption pure de bulles* séreuses ou hémorragiques ;

4° *Une terminaison rapide* par la mort ou la guérison.

Il s'agit là d'une affection *toujours sévère* : le *pemphigus aigu fébrile* de Brocq.

Nosologie actuelle des classiques français. —

Pour Brocq, le pemphigus aigu fébrile grave est une entité morbide bien définie, *une maladie spécifique de nature infectieuse* mais *ni épidémique, ni inocu-*

table. Seule cette affection mériterait le nom de pemphigus ; les éruptions épidémiques doivent être classées parmi les impétigos de Tilburg Fox. Chatelain adopte cette conception. Pour Gaucher, la maladie serait contagieuse, épidémique ; de plus, il y aurait un pemphigus aigu bénin. Le pemphigus aigu, dit-il, dans ses deux formes, forme bénigne ou grave, est une *fièvre exanthématique infectieuse*, qui, dans certaines circonstances et dans certains pays, paraît assez souvent régner d'une façon *épidémique*. Pour Gaucher, l'agent de l'infection serait le streptocoque.

Quant à Dubreuilh, il ne mentionne pas dans son précis le pemphigus aigu fébrile grave.

Il résulte de ces divergences une certaine confusion pour l'étude du pemphigus aigu fébrile ; les uns ignorent cette affection ; d'autres ne comprennent sous le nom de pemphigus aigu que la forme grave de Brocq ; d'autres enfin englobent sous ce vocable toute une série d'éruptions bulleuses pures à caractère épidémique.

Le sujet de ce travail est le pemphigus aigu fébrile grave ; *nous nous limiterons strictement à la définition de Brocq*.

Plan d'étude. — Nous essaierons de montrer dans un court *historique* comment s'est dégagée peu à peu la notion du pemphigus, puis nous en esquisserons *l'étude clinique*. Nous n'insisterons pas sur *l'étiologie*, la *bactériologie*, la *pathogénie*, *l'anatomie pathologique* de l'affection qui, aujourd'hui, ne prêtent plus guère à discussion. Nous passerons très rapide-

ment sur le *pronostic* et le *traitement* qui peuvent se résumer en quelques lignes et nous terminerons par une vue d'ensemble sur les *parentés morbides* du pemphigus aigu fébrile grave et sur la place de cette affection parmi les éruptions bulleuses.

HISTORIQUE

Brocq divise l'histoire du pemphigus en deux périodes : la première de construction, la seconde de démembrement.

Construction du groupe des pemphigus. — On connaît peu de choses sur cette affection avant le travail de SAUVAGE. THIERRY observe à Prague (1736) une épidémie bulleuse ; LANGHASE, en 1752, signale également une épidémie souvent mortelle qui sévit en Suisse ; mais il faut arriver à SAUVAGE pour trouver le nom de pemphigus. Cet auteur crée, dans sa *Nosologie*, tout un groupe morbide caractérisé par l'éruption bulleuse. Il rapporte une observation qui semble bien être la première où l'on puisse trouver les caractères du pemphigus aigu fébrile grave. En 1725, un soldat est pris de fièvre aiguë : deux à trois jours après, éruption de vésicules transparentes dont quelques-unes sont entourées d'une auréole inflammatoire ; mort dans la quinzaine ; c'est, pour Sauvage, du *pemphigus major*.

WICHMANN (1790) distingue nettement le pemphigus aigu fébrile et le pemphigus chronique. Il

Il en est de même pour WILAU (1808) qui distingue les pemphigus aigus : vulgaire, contagieux, infantile. Pour ces derniers auteurs et pour BATEMAN, il y a différence de nature complète entre le pemphigus aigu et le pemphigus chronique ; et la forme aiguë doit être rattachée aux fièvres éruptives.

Le Lyonnais GILIBERT donne, en 1813, un remarquable monographie de la question. Il rapporte des observations intéressantes (citons celles de Dikson, 1787, avec éruption débutant par la langue), et divise les pemphigus sur les mêmes bases que nos contemporains : 1° pemphigus aigu simultané ; 2° pemphigus aigu successif ; 3° pemphigus chronique ; 4° complication d'une maladie bien déterminée (vaccine, érysipèle, etc.). Cette distinction contient en germe les distinctions capitales encore admises de nos jours.

La question va s'obscurir avec ALIBERT qui reconnaît cependant un pemphigus aigu, très rare. RAYER (1835) admet l'existence d'un pemphigus aigu mortel. BIELT, CAZENAVE et SCHÆDEL (1847) admettent également le pemphigus aigu. CHAUSIT (1853) décrit un pemphigus spontané fébrile avec symptômes adynamiques et mort.

BAZIN fait rentrer (1865) toutes les éruptions bulleuses dans les pemphigus. Il distingue des formes aiguës et chroniques et dit, du pemphigus : « Que de différences n'offre-t-il pas selon qu'il est aigu ou chronique, au point de vue de sa marche, de ses symptômes, de sa durée, de son pronostic, des moyens employés pour le combattre. Assurément, le cadre nosologique ne renferme pas deux espèces morbides

plus profondément distinctes... » Et il divise le pemphigus aigu en deux classes : l'une, de cause externe avec cette subdivision : *1^{re} classe*, *a*) provoqué direct, artificiel : *b*) pathogénétique (médicamenteux) ; *2^e classe*, *a*) pseudo-exanthématique, idiopathique, correspondant assez bien au pemphigus aigu des vieux auteurs ; *b*) symptomatique fébrile (variole, varicelle, etc.). La confusion est donc complète.

HARDY semble nier l'existence du pemphigus aigu qu'il relie aux fièvres éruptives et à l'herpès iris.

TILBURG FOX, en 1873, admet l'existence du pemphigus aigu.

Démembrement du groupe des pemphigus. — Recherches bactériologiques. — A la période précédente va succéder une période de critique et des entités morbides nettement caractérisées vont s'établir. Déjà, en 1873 et 1874, TORTORA et CANTANI, relatant des observations du pemphigus aigu fébrile grave, émettent l'opinion que cette maladie est d'origine infectieuse. En 1880, CH. NODÉ, dans une thèse remarquable, isole nettement le pemphigus aigu fébrile grave et rapporte treize cas de cette affection. Brocq met en doute quelques-unes de ces observations et reconnaît comme typiques celles de LAILLER et de HORAND. Nodé pose très nettement le problème du pemphigus et nie l'œuvre de Bazin : « Actuellement, dit-il, il existe deux manières bien distinctes d'envisager le pemphigus. Dans une première hypothèse, on dira qu'il y a pemphigus toutes les fois qu'il se produira de grosses bulles à la surface des tégu-

ments, que ces bulles soient d'ailleurs, en dehors du trauma vésicant, déterminées par une action morbide quelconque. Le pemphigus ne sera alors qu'une lésion cutanée propre à une série d'affections diverses et engendrées sous des influences morbides également variables.

« Dans une seconde hypothèse, la bulle produite sur le tégument devra être considérée comme un symptôme, ou comme une lésion anatomo-pathologique commune à une série d'états morbides distincts.

« Ces bulles seraient, dans un groupe de cas, le résultat d'une maladie bien déterminée : le pemphigus aigu ou chronique, et, dans un autre groupe, elles seraient seulement l'accident cutané d'une série d'états morbides qu'il s'agit de décrire et de classer. » Nodet résout la question très simplement : la bulle est-elle en peau saine : pemphigus ; est-elle sur base érythémateuse : éruption pemphigoïde !

Brocq a démontré que ce caractère n'avait aucune valeur au sujet du pemphigus chronique. Il en est de même pour le pemphigus aigu : un simple caractère morphologique aussi banal ne peut suffire à déterminer une maladie infectieuse, telle que l'est l'affection qui nous occupe. Aussi, voyons-nous classer comme spécifiques des syndromes où l'élément érythémateux vient s'associer à la bulle, sinon dès les premières poussées, tout au moins à la fin de la maladie. D'autre part, des affections nettement streptococciques ou staphylococciques nous donneront des bulles en peau saine considérées comme spécifiques...

Tandis que Nodet fondait des systèmes et s'attar-

dait à vouloir trouver dans les caractères anatomiques la définition d'une entité morbide, infectieuse, une pléiade de chercheurs s'attachaient à isoler des bulles ou du sang les micro-organismes, cause de la maladie.

SPILLMANN (1880 puis 1884) et GIBIER (1882) trouvent des micro-organismes spéciaux.

DEMME (1886), PULVERMACHER, FELSENTHAL, WHITAM, BLEIBTREN, SACK (1897), WELL, HADLEY et BULLOCH (1899), BOWEN (1904) signalent un diplocoque.

CHABERT (1902), GAUCHER (1905), MM. NICOLAS et MOUTOT (1903) identifient le streptocoque.

RICHARDIÈRE (1897), CARY (1906), HOLT, MM. WEILL et DUFOURT (1912) rencontrent le staphylocoque. LANDSTEINER, LEVADITI, PROSECK (1911) réussissent à reproduire un pemphigus expérimental avec les cultures de staphylocoque provenant d'un cas humain.

Entre temps (1902). BROcq avait magistralement tracé le tableau symptomatique du pemphigus aigu fébrile grave.

Ecole de Vienne. — Cependant, l'école de Vienne restait longtemps réfractaire à la notion du pemphigus aigu fébrile grave. HEBRA dit ne l'avoir jamais rencontré sur un million de malades et le nie catégoriquement. KAPORI semble l'admettre comme très rare et RIGEL en rapporte quelques cas en 1882 et constate déjà le streptocoque dans les bulles. Mais, comme pour la dermatite polymorphe douloureuse, il semble qu'il y ait une certaine difficulté à faire

reconnaître cette entité clinique par l'école de Vienne, qui n'a pas encore démembré le groupe des pemphigus. Ce n'est qu'en 1895, au Congrès allemand de Dermatologie que ROSENTHAL peut proclamer la reconnaissance du pemphigus aigu fébrile grave, jusque-là nié de divers côtés; à ce même Congrès, KAPORI affirme que le pemphigus compris comme éruption bulleuse est une notion clinique claire. Et, si aujourd'hui tout le monde semble d'accord pour séparer le pemphigus aigu fébrile grave comme entité clinique, au sujet du pemphigus chronique cet accord est loin d'exister. AUDRY peut écrire en avril 1913: « Un médecin français est à peu près incapable de comprendre un travail viennois sur le pemphigus chronique... » Je ne comprends pas bien ce que l'auteur désigne sous ce nom.

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE

Après avoir étudié le *tableau symptomatique* du pemphigus aigu fébrile, nous en esquisserons rapidement le *diagnostic*.

I. — TABLEAU SYMPTOMATIQUE

Le tableau clinique du pemphigus aigu fébrile, déjà tracé par GILIBERT en 1813, repris par NOVET en 1880, a été magistralement traité par BROcq en 1902, qui individualise très nettement la forme grave de l'affection.

L'évolution de la maladie, assez semblable à celle des fièvres éruptives, permet de distinguer plusieurs périodes : *incubation* ; *invasion* ; *éruption* ; *déclin*.

1° INCUBATION

Cette période ne nous arrêtera pas. Le pemphigus aigu fébrile grave est précédé d'une période d'incubation très variable : quelques heures dans certaines observations de Gilibert et dans l'observation de Spillmann ; trois à quatre jours dans l'observation de

Hadley et Bulloch; un mois (?) dans l'observation de Caie. Ces variations considérables s'expliquent si l'on admet que le pemphigus aigu fébrile grave n'est que l'expression cutanée d'une septicémie, le plus souvent due aux pyogènes banaux.

2° INVASION

Nous sommes mieux renseignés sur la durée de la période d'invasion. Le plus souvent (Gilibert), il s'écoulerait trois jours entre le début des phénomènes généraux à grand fracas et l'éruption. Cette période de trois jours se retrouve dans l'observation de Cary, où l'affection était due au staphylocoque, et dans le second cas de Spillmann. Souvent, la période d'invasion paraît plus courte; il en est ainsi dans l'observation de MM. Nicolas et Moutot; le lendemain de l'élévation de la température, l'éruption apparaît (strep-tococcie), en même temps pour le premier cas de Spillmann et pour celui de Meara.

D'autres fois, la période d'invasion semble manquer complètement: il en est ainsi pour les observations de Hallopeau (guérison), de Gibier (mort) et de Horand (mort); dans tous ces cas, la maladie sévissait chez des bouchers ou des tripiers. Weill et Richardière ne signalent pas non plus de phénomènes d'invasion dans leurs cas de staphylococcie; de même, Gibier, dans son observation (micro-organisme indéterminé).

L'invasion est habituellement bruyante; on note de la *température*, des *frissons*, des *vomissements*, de la *diarrhée*, de l'*insomnie*, une *soif ardente*, une sensa-

tion de *prurit*, de *cuisson* dévorante sur tout le corps, un *malaise* général, de la *courbature*. La *céphalalgie* est fréquente, le *gonflement douloureux des membres* et des *articulations* se rencontre assez souvent; les *épistaxis* ne sont pas rares (Caie). En résumé, on a tout le cortège habituel, les symptômes précurseurs d'une septicémie grave. Les douleurs rhumatoïdes sont très souvent notées (Richardière, Spillmann, etc.).

3° ERUPTION

Nous avons passé très rapidement sur les périodes d'incubation et d'invasion; l'éruption, en tant que détermination cutanée, doit nous arrêter plus longuement.

L'éruption peut être *exclusivement cutanée* (Bowen, Caie, Meara, Holt, Gaucher (I), Gaucher (II), Hallopeau et Levi, Weill et Dufourt), ou s'étendre aux *muqueuses* (Chabert, Richardière, Hadley et Bulloch, Horand); elle s'accompagne de *symptômes généraux*.

1. Eruption cutanée.

Nous devons l'envisager dans son évolution, dans sa morphologie élémentaire, dans son mode de groupement et dans ses localisations.

a) **Evolution.** — Le plus souvent, une éruption *maculeuse* ou *papuleuse* précède l'éruption des bulles qui se dessèchent, se rompent pour laisser à leur place des ulcérations.

La maladie procède rarement par une seule poussée, mais presque toujours par *jets successifs*. Les nouvelles poussées ont souvent lieu à des endroits déjà atteints ; l'observateur se trouvera donc en présence dans la même région d'éléments d'âges différents : macules, bulles jeunes, bulles flétries, ulcérations (obs. I).

b) **Eruption prébulleuse.** — Rodet a noté qu'il se produit « d'abord une fluxion localisée, se manifestant à la vue par une tache rouge, dont les dimensions peuvent atteindre les dimensions d'une pièce de monnaie : ces taches ne sont le siège d'aucun œdème, d'aucune inflammation préalables ; elles se recouvrent rapidement de bulles à contenu citrin, qui atteignent exactement la grandeur des plaques ».

Dans la première observation de Spillmann, nous trouvons une éruption de taches rosées, sur lesquelles vont se développer les bulles ; la seconde observation de cet auteur nous montre une éruption boutonneuse, précédant l'éclosion bulleuse. Weill remarque une éruption de petites pustules mal caractérisées, avant l'apparition des vésicules. Horand considère la tache érythémateuse comme un stade précédant la bulle, et Duckworth signale des papules avant que tout élément bulleux se soit produit. Fearnside voit des taches érythémateuses qui semblent marquer le début et précéder les vésicules.

Cette éruption peut cependant *manquer* (Bowen, Hallopeau et Levi, *surtout tout au début* de l'affection. Nous verrons plus loin que l'élément érythéma-

teux ne se présente parfois qu'après les premières poussées bulleuses.

c) Eruption bulleuse. — La bulle caractérise l'affection : aussi devons-nous analyser ses caractères en détail.

Si l'éruption prébulleuse est de règle, il n'en est pas moins vrai que presque toujours l'on rencontre dans le pemphigus aigu fébrile grave des bulles en peau saine. Parfois, l'éruption est bulleuse pure (Hallopeau et Levi), et c'est à des cas analogues que Nodet voulait réserver le nom de pemphigus. Le plus souvent, l'éruption purement bulleuse ne tarde pas à devenir mixte : mais il faut néanmoins noter que malgré des placards d'érythème, parfois très étendus (apparus le plus souvent tardivement), la bulle en peau saine est présente.

Volume. — Le volume des bulles est très variable : dans une même éruption, on peut trouver des éléments vésiculeux et d'autres de la grosseur d'une amande, et même d'un œuf (Horand). Le plus souvent, le volume varie de celui d'une lentille à celui d'une grosse noisette, et la base d'implantation de la surface d'une pièce de 50 centimes à celle d'une pièce de 2 francs. Parfois l'éruption est initialement vésiculeuse, et les bulles sont dues à la fusion des vésicules (Fearn-sides).

Forme. — Les bulles sont généralement tendues, hémisphériques, bien formées ; elles ressemblent assez à des phlyctènes de brûlure. D'autres fois, elles sont flasques, flétries, affaissées (Weill). On peut enfin

observer, sur le même malade, des bulles dans ces diverses formes.

Constitution. — Les bulles du pemphigus aigu fébrile grave sont généralement *fragiles*. Elles siègent immédiatement au-dessous de la couche cornée, aussi se déchirent-elles ou éclatent-elles facilement. La bulle évolue naturellement vers la rupture; il est rare qu'elle résiste assez longtemps pour se flétrir et se dessécher. Cependant, d'après Luithlen, certaines bulles seraient formées profondément, au niveau des cellules cylindriques basales.

Contenu. — Le contenu des bulles est un liquide citrin clair, à réaction neutre ou alcaline, rarement acide. Dans les vieilles bulles, le liquide ne tarde pas à se troubler. Dans les formes graves, après quelques poussées de bulles à liquide citrin, on remarque souvent des éléments remplis d'un liquide hémorragique. On a toujours trouvé des microbes dans les bulles, même à l'état jeune (streptocoque, staphylocoque, diplocoque de Derme, etc.).

Nombre. — Essentiellement variable. Dans les formes de pemphigus aigu fébrile mortelles, les bulles arrivent à couvrir presque toute la surface cutanée, ainsi que le montrent plusieurs observations rapportées ici.

Localisation. — La face, le cou, le tronc, la racine des membres sont surtout atteints. D'autres éruptions débutent par les extrémités (voir les observations). Il arrive qu'une première localisation reste prédominante pendant toute la série des poussées successives (Weill). Le plus souvent l'affection débute par une

éruption discrète, et s'étend à chaque nouvelle poussée. Grâce à ces poussées successives dans les mêmes régions, on rencontre des éléments à tous les âges de leur évolution.

Toutes les régions peuvent être atteintes, depuis le cuir chevelu jusqu'à la paume des mains et à la plante des pieds.

Grouperment. — Les bulles affectent souvent une distribution symétrique; on les voit parfois se grouper sur certains trajets nerveux; elles sont très souvent confluentes aux lieux d'élection (racine des membres) et aux localisations de début. Ce qu'il y a de plus caractéristique dans le mode de groupement, c'est la présence déjà signalée d'éléments d'âges différents.

Duckworth a observé des bulles groupées en cercles concentriques, entourées d'une zone érythémateuse et simulant l'herpès-iris.

Base d'implantation. — Rarement tous les éléments sont en peau saine, le plus souvent on en trouve un grand nombre entourés d'une zone érythémateuse.

Evolution. — La bulle se forme très rapidement et, en quatre à six heures, atteint souvent son complet développement. Parfois le développement est si rapide, qu'on peut presque suivre de l'œil l'accroissement des éléments. Généralement, au bout de trois à cinq jours, ces bulles sont rompues et laissent des excoriations superficielles.

Excoriations. — Leur siège, leur nombre, leurs dimensions sont déterminés par les bulles qui leur ont donné naissance. Ces ulcérations sont circulaires ou ovales, entourées d'une légère collerette épidémique.

Elles sont très superficielles, de couleur rouge vif, parfois sanguinolentes. Elles ne tardent pas à se transformer en macules brunâtres si l'évolution se fait dans le sens de la guérison ; l'on voit ces excoriations d'ulcère se creuser et suppurer au lieu de se cicatriser (Weill). Dans les éruptions confluentes, les excoriations se réunissent pour ne former qu'une vaste plaie, dont les contours sont formés par des segments de cercle.

Douleur. — « Au prurit, dit Nodet, viennent s'ajouter des douleurs excessives produites par suite de la rupture des bulles et de l'exposition du derme au contact de l'air et des vêtements. Le plus léger mouvement du patient devient la source de douleurs tellement vives qu'elles peuvent lui arracher des cris et produire des syncopes : le pansement des plaies devient extrêmement difficile, et souvent impossible. » L'observation de Horand montre une de ces formes douloureuses, mais elles sont loin d'être la règle.

2. Eruption des muqueuses.

L'éruption, parfois localisée au tégument (Weill, etc.) peut se propager aux muqueuses buccale, nasale, conjonctivale, génitale (obs. I de Spillmann, etc.). Dans la bouche, les bulles peuvent occuper les lèvres, les joues, la langue, le frein, le palais et son voile. On a retrouvé également des bulles dans l'œsophage et l'urèthre (Puyez). Gilibert a signalé un cas de pemphigus aigu, débutant par une bulle sur la face dorsale de la langue.

Les observations que nous rapportons montrent que, même lorsque les muqueuses sont indemnes, l'affection n'en est pas moins fort grave.

3. Phénomènes associés.

Ils sont de deux ordres : les phénomènes généraux et les phénomènes cutanés. Examinons-les successivement :

1^o *Phénomènes généraux.* — *Ce sont ceux qui accompagnent toute septicémie* : la température est élevée, le pouls rapide et faible, la respiration dyspnéique. On a noté des frissons, des soubresauts des tendons, de l'albuminurie, de l'anurie, des vomissements, de la diarrhée incoercible, des hémorragies. On a noté également des troubles de l'ouïe et de la vue, des syncopes. Le malade est prostré, et meurt dans le coma ou le délire. Signalons aussi des symptômes de *pyohémie*.

2^o *Phénomènes cutanés.* — Nodet les niait, il édifiait précisément l'entité pemphigus aigu fébrile grave sur leur absence. En réalité, si l'on examine attentivement toutes les observations publiées, on constate que la présence de ces phénomènes est la règle : même dans les éruptions bulleuses, très pures au début, des éléments variés apparaissent avec les poussées nouvelles. Horand, dont l'observation est rapportée par Nodet, signale une éruption érythémateuse. Dans la première observation de Spillmann, nous trouvons des bulles circonscrites par de larges plaques rouges, à côté de bulles en peau saine ; ces plaques n'appar-

raissent que six jours après la première éruption bulleuse. Dans la deuxième observation du même auteur, ce sont des saillies boutonneuses qui coexistent avec les bulles. Weill décrit des trainées de boutons acuminés et purulents à leur pointe, ou franchement vésiculeux. Fearnside rencontre à la fois érythème, purpura et bulles. Chabert remarque des placards érysipélateux et purpuriques. Caie mentionne des régions où la peau est rouge et douloureuse, un érythème diffus survient dix jours après le début de l'éruption. Hadley et Bulloch signalent, vers le sixième jour, un érythème ni douloureux, ni prurigineux, au niveau de l'omoplate. Duckworth constate, le jour de la mort, une auréole inflammatoire entourant des cercles bulleux et simulant la formation iris. Gibier observe également des rougeurs érysipélateuses et hémorragiques quinze jours après le début de l'affection, la veille de la mort.

Il est à remarquer que le plus souvent le pemphigus s'est montré bénin lorsqu'il n'y a pas eu d'érythème ; c'est ainsi que les cas de Demme, de Hallopeau et Levi, de Bowen, de Richardière, où l'on ne signale aucun élément associé à la bulle, ont guéri rapidement. Les cas de mort s'expliquent facilement par l'âge des malades : trois jours pour Cary qui trouve du staphylocoque ; neuf jours pour Holt qui rencontre ce même microbe ; sept mois pour Meara ; soixante-six ans et quatre-vingts ans pour Gaucher qui isole du streptocoque.

Remarquons également que dans toutes ces éruptions, pures du commencement à la fin, on ne signale

pas l'envahissement des muqueuses (exception faite pour Richardière). *En résumé*, la forme pure semble correspondre à la variété bénigne de l'affection ; elle guérit souvent, pour peu que le malade soit en âge de résister, abstraction faite des formes de septicémie foudroyante.

II. — FORMES CLINIQUES

A côté d'une *forme clinique commune*, il existe toute une série de types dont la physionomie spéciale peut être basée sur l'*évolution* de la maladie ou les *caractères morphologiques* de l'affection.

1. **Forme commune.**

Un ou quelques jours après une piqure, une angine, un peu de surmenage, le sujet, souvent robuste et vigoureux, est pris *brusquement* de frissons, de diarrhée, de vomissements, de céphalalgie, la température s'élève autour de 38 à 39 degrés.

Le malade dort mal, il a souvent, pendant la nuit, une sensation de prurit, de cuisson intolérable ; les membres et les articulations sont le siège d'un gonflement douloureux et de douleurs parfois lancinantes ; le lendemain matin, dans quelques cas, quarante-huit heures ou trois jours après le début, on constate l'éruption.

Cette éruption, le plus souvent prurigineuse, s'annonce, en général, par des taches rosées un peu saillantes, suivies de bulles qui se répandent d'une façon

discrète à la partie supérieure du corps de préférence, souvent à la racine, plus rarement à l'extrémité des membres, généralisée dans quelques cas. On trouve presque toujours des bulles en peau saine, et ces bulles constituent parfois toute l'éruption (Hallopeau et Levi).

L'affection peut s'arrêter là : c'est le *pemphigus simultané* de Gilibert. Le plus souvent, on assistera à de nouvelles poussées : *pemphigus successif* de Gilibert.

Ces poussées qui, dans un cas que nous rapportons, se sont succédées d'abord à quinze jours d'intervalle (obs. Chabert), sont, en général, très rapprochées et, dans les cas graves, continues. Le siège des bulles s'étend : elles se disséminent et s'agglomèrent ; elles sont particulièrement confluentes aux points de début de l'affection (obs. Weill).

Au moment de la première poussée, il n'est pas rare de voir tomber un peu la température (Demme, Bleibtren) ; puis celle-ci remonte vers 39, 40 et 41 degrés pour rebaisser parfois les deux ou trois jours qui précèdent la mort.

Les bulles ont le volume d'un pois à une noisette ; quelques éléments sont gros comme des œufs parfois. Le contenu des éléments est clair et citrin ; ils se déchirent pour faire place à des excoriations, et rarement se flétrissent pour donner naissance à des croûtes brunâtres. Les muqueuses sont le plus souvent atteintes.

Cependant, ulcérations et bulles finissent par couvrir des surfaces considérables. Le malade souffre

horriblement, les symptômes généraux s'accroissent, et prennent souvent un caractère hémorragique, l'état typhoïde s'aggrave, et le malade, en proie au délire ou au coma, succombe après être resté pendant un ou deux jours dans une adynamie complète, sans répondre aux questions qui lui sont posées.

En une ou deux semaines, le malade est mort ou guéri.

2. Formes à évolution non typique.

Absence d'invasion. — Il n'est pas rare de constater l'absence de la période d'invasion ; l'éruption peut se faire d'emblée, sans fièvre ; cela s'observe surtout dans les pemphigus bénins des enfants. Signalons également les observations de Horand, de Bleibtren, etc., où la température et les symptômes généraux succédèrent à l'éruption.

Marche de l'éruption. — Luithlen, dans son étude sur le pemphigus, admet trois formes cliniques :

1^o *Début par température élevée, lassitude, douleurs du cou.* — *Bulles apparaissant d'abord sur le tronc*, précédées d'éruptions érythémateuses. Chaque poussée de bulles est accompagnée d'une élévation de température. Dans les bulles et le sang, on rencontre le *staphylocoque*, surtout au moment des poussées fébriles.

Bulles profondes dans les cellules basales.

2^o *Début fébrile. Commencement de la localisation sur les membres.* — Poussées de bulles répétées, avec augmentation de température.

Bulles souvent très volumineuses dans la région des membres.

Sur le tronc, bulles peu nombreuses, grosses, emphysèmes étendus.

Streptocoques dans le sang au moment des poussées fébriles. Bulles dans la couche de Malpighi.

3^o *Eruption en peau saine ou peu modifiée. Début et localisation principale sur les membres.* — Absence de germes dans les bulles récentes.

En réalité, ces formes sont très artificielles et nullement justifiées par l'examen clinique et bactériologique des faits. Il suffit de consulter les observations rapportées ici pour s'en rendre compte. Dans les éruptions purement en peau saine de Gaucher on trouve le streptocoque ; dans celles de Holt, de Richardière, de Cary, on met en évidence le staphylocoque ; Bowen trouve du diplocoque.

Cependant, au point de vue clinique, l'on distingue plusieurs modes de début très différents : l'un, par les extrémités, les paumes et les plantes ; l'autre, par le tronc et la racine des membres ; le dernier par la face. En un mot, il y aurait un mode *centripète* et un mode *centrifuge* de développement.

Dans les observations rapportées ici, nous comprenons sept cas où l'affection commença par les extrémités, où les *main*s ou les *pi*eds furent atteints. Sur ces sept cas, un seul guérit : il est dû au staphylocoque (Richardière) ; tous les autres cas se terminent par la mort : l'on trouve une fois le streptocoque (Gaucher), une fois le diplocoque de Demme (Hadley), une fois des spores (?) indéterminées (Spillmann). les autres

fois l'on n'a pas fait d'examen (Horand, Caie, Duckworth).

Dans quatorze cas les extrémités (plantes et paumes) ne sont pas atteintes. Parfois, le début se fait par la face (Cary, Meara); le plus souvent, il a lieu à la racine des membres (Weill, Chabert, Holt, Spillmann I, Gaucher I. Gibier, Hallopeau, Bowen). Sur ces quatorze malades, trois ont guéri rapidement (Hallopeau, Bowen, Demme). Dans ces trois cas, les malades étaient jeunes, vigoureux, l'éruption était pure, les muqueuses indemnes, et deux fois l'on a trouvé le diplocoque de Demme.

Le *streptocoque* est responsable de trois morts au moins (Nicolas et Moutot, Chabert, Gaucher), le *staphylocoque* également (Weill et Dufourt, Holt, Cary). Les deux microbes se trouvent une fois associés (Fearnside), mais dans ce cas l'hémoculture est restée stérile. Signalons une fois le *diplocoque* (Hadley), une fois un bacille ressemblant à celui de la fièvre puerpérale (?) (Spillmann), et une fois le bacille indéterminé trouvé par Gibier.

Le mode de développement de l'éruption n'a donc aucune signification étiologique.

Forme foudroyante. — Moissenet, cité par Horand, rapporte un cas où la mort s'est produite dans les vingt-quatre heures.

Forme subaiguë. — Par contre, il est des formes trainantes et Brocq rapporte un cas de mort apparue au vingt-huitième jour de la maladie.

3. Formes basées sur la morphologie éruptive.

a) *Bulleuse*. — Les formes diffèrent suivant le *volume*, le *contenu* (hémorragique), le *groupement* (confluence, cohérence) des bulles; généralement la confluence est localisée aux points de début de l'éruption.

b) *Ulcérations*. — Le plus souvent les ulcérations sont banales; à signaler cependant les végétations observées par Hallopeau et Levi. Notons également la présence de croûtes sur certains points et l'infection secondaire possible.

c) *Eruptions associées*. — L'on a considéré comme très importante la coexistence d'érythèmes et de bulles en peau saine, on a réservé à ces éruptions le nom de *pemphigoïdes*. En réalité, on trouve presque toujours dans les cas graves un mélange de ces deux éléments. Parfois, des éléments érythémateux précèdent ou coexistent avec la première poussée. Dans les cas considérés comme du pemphigus vrai absolument typique par Nodet et Brocq, nous retrouvons cet élément érythémateux. Rappelons l'éruption de Horand où l'on constate des taches érythémateuses deux jours après le début de l'affection, celle de Duckworth où un rash apparaît le huitième jour, celles de Weil et Spillmann avec éruptions boutonneuses, celles de Gibier et Fearnside avec taches hémorragiques...

Il serait facile, mais inutile, de multiplier à l'infini les formes cliniques basées sur les éruptions associées, leur date d'apparition, leur morphologie et leur distribution.

Résumons-nous en disant que, dans les formes graves, il survient presque toujours, à côté des bulles en peau saine, des éléments érythémateux, papuleux, maculeux ou hémorragiques.

Cette apparition peut avoir lieu au début ou pendant le cours de la maladie; elle se produit avec les différents microbes retrouvés par l'analyse. Elle ne peut donc servir à distinguer une entité morbide vraie, à déterminer la spécificité ou la non-spécificité d'une affection. Elle n'a qu'une valeur clinique, morphologique, non étiologique.

1. Formes basées sur les phénomènes généraux associés.

On peut diviser les pemphigus aigus fébriles graves, comme les septicémies, suivant les symptômes prédominants : on distinguera une forme typhoïde, une forme hémorragique, une forme ataxo-adyynamique, septico-pyohémique, etc. Nous ne saurions insister sur cette question.

Les complications peuvent également servir à caractériser le pemphigus. Ces complications sont celles de toutes les septicémies, il nous suffit de les signaler pour nous dispenser de les énumérer.

Notons que Richardière a observé une micro-adénie généralisée, fait très rare : ordinairement, les ganglions sont indemnes.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic est facile, il s'impose pendant la période d'éruption.

La profession, les commémoratifs, les symptômes généraux caractérisent suffisamment l'affection. Pour tout résumer d'un mot, on se trouve en présence d'une maladie d'allure septicémique, avec éruption bulleuse. Que l'éruption bulleuse soit en totalité sur peau saine ou associée à des plaques d'érythème ou de purpura, peu importe, à condition que la bulle prédomine nettement. Nous sommes en présence d'une « maladie infectieuse fébrile grave avec éruption pemphigoïde, dit Brocq; nous ne pouvons, à l'heure actuelle, aller plus loin dans cette voie de différenciation des diverses maladies bulleuses à allure aiguë ».

Aujourd'hui, nous croyons que le clinicien peut et doit aller plus loin : il doit pratiquer systématiquement l'hémoculture, pour arriver au diagnostic étiologique de la septicémie bulleuse : streptocoque, staphylocoque, diplocoque de Demme, etc.

En somme, l'éruption pemphygoïde n'est que l'expression cutanée, le symptôme d'une septicémie dont il importe de déterminer l'origine. La porte d'entrée est parfois difficile à trouver, à côté de piqûres septiques (Boucher), d'angines (Weill), de stomatites (Nicolas et Moutot), on trouve parfois des cas douteux ou négatifs et il devient impossible de dire comment l'infection s'est produite. Notons la fréquence de troubles gastro-intestinaux précédant parfois l'éruption pendant des semaines (Bleibtren) ou quelques jours (Horand), et permettant de songer à une entrée de l'infection par le tube digestif.

Le **diagnostic différentiel** avec les *éruptions médicamenteuses, l'urticaire ou la varicelle bulleuse,*

les érythèmes polymorphes bulleux non infectieux, les dermatites polymorphes douloureuses aiguës, le pemphigus épidémique dû à une pyodermite, se pose à peine.

Au début, les éléments éruptifs, et en particulier *bulleux*, sont parfois très rares (obs. Spillmann n° 2) et peuvent passer inaperçus. On examinera donc avec soin tout le tégument d'un malade présentant des symptômes de septicémie.

CHAPITRE III

ÉTIOLOGIE. — BACTÉRIOLOGIE. — PATHOGÉNIE.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

I. — ÉTIOLOGIE

Nous examinerons les conditions générales du malade et son passé pathologique.

Climat. — Pour Cazenave et certains auteurs, le pemphigus aigu apparaîtrait surtout pendant les chaleurs de l'été. Pour A. Reid, cette affection serait assez fréquente en Australie, où elle revêtirait un caractère épidémique. Un grand nombre d'observations nous viennent d'Amérique et surtout d'Angleterre. C'est dans ce dernier pays que l'on relève les plus nombreux cas du pemphigus des bouchers. Notons que ces éruptions ont apparu aussi bien en hiver qu'en été. Depuis les travaux de Riegel qui, en Autriche, ont bien individualisé le pemphigus aigu fébrile, on retrouve de nombreuses observations allemandes et autrichiennes. Quelques cas ont été également signalés en Italie.

Sexe. — Les hommes paraissent plus frappés que les femmes, et cela s'explique par leur profession si

l'on admet l'origine infectieuse de la maladie. Notons cependant quelques observations de pemphigus aigu pendant la grossesse ou les suites de couches.

Age. — Le pemphigus aigu fébrile sévit surtout chez l'enfant. Il atteint fréquemment le vieillard ; quand il touche l'adulte avec un début à grand fracas, il est presque toujours mortel. Le pemphigus aigu fébrile frappant l'adulte en pleine santé (dix-huit à vingt-cinq ans) est très rare ; il sévit surtout dans certaines professions.

Profession. — Les professions les plus exposées sont celles qui exigent la manipulation des animaux morts (bouchers, charcutiers, équarrisseurs, etc.).

On a incriminé les écarts de régime et les excès de table.

Affections antérieures. — Nous distinguerons les affections cutanées des maladies générales.

Affections cutanées. — Le plus souvent, le malade n'a aucun passé dermatologique : c'est à peine si l'on note parfois du prurit ayant précédé l'éruption de quelques jours ou de quelques mois.

Autres affections. — Riegel rapporte quelques cas où l'éruption aurait été précédée d'affections *génito-urinaires*. Nous rapportons l'observation de Dunkworth, qui nous montre ici le malade atteint de *néphrite*. Parfois, il s'agit d'une *angine* ou d'une affection buccale (obs. I) ; d'autres fois, de troubles

intestinaux. Toutes ces maladies précèdent immédiatement l'éruption de pemphigus et semblent lui être étroitement reliées. Il en est de même pour les éruptions qui apparaissent pendant le cours ou le décours d'une affection bien déterminée (*typhoïde, variole, rougeole, varicelle, fièvre aphteuse (?)*, *scarlatine, pneumonie*, etc.). Souvent, on retrouve une *infection* ou une *plaie de la peau*, surtout chez les bouchers. Enfin, parfois, il est impossible de découvrir une porte d'entrée à la septicémie qui frappe le sujet robuste et vigoureux en pleine santé.

II. — BACTÉRIOLOGIE

On a rencontré dans les bulles et le sang des malades atteints de pemphigus aigu fébrile grave divers microbes, les uns banaux, les autres prétendus spécifiques.

Streptocoque. — Le streptocoque a été signalé par MM. Nicolas et Moutot dans une éruption pemphigoïde ; par Gaucher, dans deux cas de pemphigus pur. Spillmann signale des micro-organismes semblables à ceux de la fièvre puerpérale dans sa première observation et, dans la seconde, des spores (?) disposées en chapelet. Chabert retrouve ce microbe, Holt également.

Staphylocoque. — Le staphylocoque a été plus fréquemment rencontré. A côté des observations de Cary, Weill et Dufour, Richardière que nous rappor-

tons, signalons les travaux de Landstenier, Levaditi et Rosek. « Ces derniers expérimentateurs ont pu inoculer au chimpanzé, par des scarifications faites avec le contenu des bulles d'un pemphigus mortel, une affection identique ; ils ont même pu obtenir le passage d'un animal à un autre et des auto-inoculations. Pour eux, parmi les deux variétés de microbes qu'ils ont rencontrées dans les bulles, staphylocoques et streptocoques, seuls les premiers sont nocifs et capables expérimentalement, après culture, de reproduire des lésions de pemphigus aigu. L'agent du pemphigus aigu ne serait donc qu'un staphylocoque un peu spécial. » Cary retrouve également le staphylocoque.

Pneumocoque. — Le pneumocoque a été signalé par Beyer. Dans un cas, l'éruption précéda la mort de quelques jours ; le liquide des bulles et le sang contenaient des pneumocoques. Chez un autre sujet, alcoolique, une pneumonie, une méningite et le pemphigus évoluent simultanément.

Bacille pyocyanique. — Ettinger observe, chez un jeune homme de dix-huit ans atteint de typhoïde bénigne à la période de déclin, apyrétique depuis peu, une reprise brusque de l'hyperthermie vers 39 à 40° 5. En même temps survient une poussée de bulles, de la diarrhée, de l'albuminurie, etc. L'examen microscopique, la culture, l'inoculation montrent que les bulles et le sang contiennent du pyocyanique.

Coli-bacille. — Sauneboy signale le coli-bacille. —

Hadley et Bulloch le retrouvent dans le sang du cadavre, mais croient à une invasion *post mortem*. Notons également l'éruption bulleuse associée à un abcès appendiculaire, observée chez un enfant de trois ans par Sequiestra.

Bacille de Loeffler (?) — Howe a cité un cas produit par le bacille de Loeffler (cité par Ettinger).

Diplocoque de Demme. — Demme (1886) a trouvé un microcoque, un diplocoque et un triplocoque. Les microcoques isolés assez gros n'auraient qu'un rôle secondaire ; les diplocoques seraient les véritables agents infectieux. Felsenthal et Witham le rencontrent également. Pulvermacher (1885) observe un diplocoque absolument semblable au gonocoque. Bleibtren rapporte l'observation d'une femme de vingt ans atteinte de pemphigus aigu étendu à la muqueuse buccale, accompagné d'hémorragie et précédé de troubles gastro-intestinaux (quatre semaines). Les éruptions se succèdent pendant trois semaines. On trouve dans les bulles du staphylocoque et un diplocoque assez semblable au gonocoque, mais encapsulé, qui pousse sur agar et sur gélatine en rosettes blanches et coagule le lait comme le micro-organisme décrit par Demme. Cliniquement, on observe une chute de température après chaque éruption dans le cas de Bleibtren, comme dans celui de Demme. Les injections à l'animal ne donnent rien.

Sack (1897) observe une malade de soixante-treize ans qui fait une éruption bulleuse sur le bras et la par-

tie postérieure de l'épaule, deux jours après, consécutivement à l'apparition de taches érythémateuses. Le volume des bulles varie entre ceux d'un pois et d'une noisette. Deux jours après, les bulles flétries laissent à leur place des excoriations superficielles. Il n'y a pas la moindre réaction fébrile. Les éruptions bulleuses se succèdent et, vers le huitième jour, la température atteint 38°5 et 39 degrés.

L'état s'aggrave : albuminurie, délire. Le douzième jour, signes de bronchopneumonie, fléchissement du cœur. Le quatorzième jour, mort. L'ensemencement des bulles pendant la vie est resté stérile pour les éléments limpides ; dans les éléments troubles on a trouvé du staphylocoque. Là encore, Sack a rencontré le diplocoque décrit par Demme. Weill le retrouve à son tour en Angleterre. Hadley et Bulloch décrivent à nouveau ce diplocoque prenant le Gram, poussant en vingt-quatre heures sur agar ou gélatine ; ils l'isolent des bulles, mais ne le retrouvent pas dans le sang.

Bacille de Gibier et spores de Spillmann. — Gibier et Spillmann décrivent des formations assez curieuses que l'on retrouvera dans leurs observations rapportées ici.

III. — PATHOGÉNIE

Il y a quelques années, on discutait encore la théorie trophoneurotique du pemphigus aigu, bien que l'examen du système nerveux n'ait jamais donné de résultats. Il serait superflu d'insister aujourd'hui sur une telle conception. La théorie infectieuse du pemphigus

aigu fébrile grave est trop nette pour être contestée ; elle repose sur l'étiologie, l'évolution clinique, les résultats bactériologiques.

L'étiologie est celle d'une infection. L'éruption survient quand le terrain faiblit (nouveau-nés, vieillards, puerpéralité, alcoolisme) ou lorsque la virulence microbienne augmente (animaux morts) : souvent on retrouve une piqûre septique.

L'évolution clinique est celle d'une septicémie.

Les résultats bactériologiques, en particulier l'hémoculture et l'expérimentation, confirment cette opinion.

Le pemphigus aigu fébrile est-il une affection spécifique ? Rien n'est moins démontré, puisque nous avons vu le streptocoque, le staphylocoque, le pneumocoque, le *B. pyocyane*, le coli-bacille, le *B. de Loeffler*, le diplocoque de Demme, les bâtonnets de Gibier et les spores de Spillmann donnent naissance à des syndromes analogues, tous désignés sous le nom de pemphigus aigu fébrile grave.

Cependant, certains auteurs, Brocq en particulier, semblent pencher en faveur de la spécificité de la maladie. Pour ces auteurs, certains caractères cliniques individualiseraient cette affection et permettraient de la différencier des éruptions pemphigoides. Ces caractères sont :

- 1° La *pureté de l'éruption* ;
- 2° Le *début brusque* ;
- 3° La *température élevée* ;
- 4° La *gravité*.

Les trois derniers caractères se retrouvent plus ou

moins nets dans la plupart des septicémies ; le premier seul semble avoir quelque valeur. Il semble bien en effet que, dans presque toutes les éruptions dues à un microbe banal, la bulle n'était pas pure. Cependant, il faut en excepter les observations de Gaucher. D'autre part, dans une observation où le diplocoque prétendu spécifique a été trouvé dans le cas rapporté par Sack, on constate une éruption érythémateuse précédant les bulles, un début insidieux, une température normale les premiers jours. Les lois de la pathologie générale s'appliquent au pemphigus aigu fébrile grave comme aux autres syndromes infectieux : « Un même micro-organisme peut déterminer des accidents de caractères très dissemblables ; une manifestation pathologique déterminée peut être provoquée par des agents microbiens très différents. »

Le pemphigus aigu fébrile apparaît donc comme une simple entité clinique ; c'est l'expression cutanée d'une septicémie. La bulle n'est ici qu'un symptôme, comme la tache rosée dans la typhoïde, avec la spécificité en moins. Cette bulle, presque tous les microbes pathogènes sont capables d'en déterminer l'apparition : non seulement le staphylocoque, le streptocoque, le pneumocoque, le Loeffler, le coli, etc., mais encore les virus filtrants de la scarlatine, de la rougeole, de la variole, de la varicelle. N'avons-nous pas dû éliminer les déterminations bulleuses de toutes ces maladies quand nous avons défini le pemphigus aigu fébrile grave, et nous pourrions ajouter les éruptions bulleuses dues à la typhoïde, à la syphilis, à la lèpre.

Il existe donc des éruptions streptococciques, sta-

phylococciques, pneumococciques, etc., qui réalisent parfaitement le syndrome du pemphigus aigu fébrile grave au point de s'identifier avec lui.

Il est possible que quelques cas de pemphigus aigu fébrile grave soient dus à un microbe spécifique (pemphigus des bouchers); mais cela n'est pas démontré, et le fameux diplocoque n'est peut-être qu'un staphylocoque. Plusieurs auteurs, qui ont trouvé ce dernier microbe dans le sang des malades atteints de pemphigus, notent, en effet, sa tendance à se grouper en diplocoque; rappelons aussi le triplocoque de Demme... De nouvelles études bactériologiques sont nécessaires à ce sujet; c'est par l'hémoculture, les cultures et les inoculations que l'on arrivera chaque fois à identifier de façon certaine le microorganisme causal de l'affection. Retenons simplement qu'à l'heure actuelle le pemphigus aigu fébrile grave apparaît comme un syndrome infectieux réalisé par des espèces microbiennes variables : c'est une entité clinique bien définie qui, à ce titre, mérite de demeurer dans la nosologie des dermatoses microbiennes; ce n'est pas une entité spécifique.

IV. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous envisagerons successivement les lésions de la peau et les lésions des viscères.

Lésions de la peau. — La bulle de pemphigus est caractérisée par un soulèvement au niveau de la zone granuleuse, la couche superficielle de l'épiderme étant seule atteinte, et par une flexion du corps papil-

laire l'on trouve une congestion des vaisseaux sanguins avec diapédèse dans la peau et le tissu cellulaire sous-cutané. Le corps muqueux de Malpighi, souvent creusé de vacuoles, est parfois intact, la couche cornée étant seule disparue.

On a observé des bulles dans l'œsophage (Tarmel) et dans l'urèthre (Purjez). Le liquide contenu dans les bulles serait albumineux, à réaction neutre ou alcaline (Chabert). Il contiendrait parfois d'abondants éosinophiles (Hallopeau et Levi) : il peut devenir hémorragique.

Nous n'avons pas à décrire les lésions associées parfois à la bulle : érythème, pétéchies, eschares, pyodermite, gangrène, etc.

Lésions viscérales. — L'autopsie révèle les lésions habituelles de la septicémie, de la *congestion de tous les organes* (rein, poumon, foie, rate, etc.). Déjà Gilibert, puis Bazin, avaient noté la fréquence des angines, des *suffusions séreuses* (ascite, méningite, arthrite), des *phlegmasies gastro-intestinales*, de la *pneumonie*, etc. La *dégénérescence graisseuse du foie* semble fréquente, on trouve parfois de la *cirrhose*, d'où le rôle que les anciens faisaient jouer au foie dans la pathogénie de l'affection. Notons également quelques cas de *néphrite* (observation de Dungworth).

L'on peut retrouver à l'autopsie des lésions de *septico-pyohémie*, ainsi que le montrent l'observation de MM. Nicolas et Moutot et celle de Cary.

PRONOSTIC. — TRAITEMENT

Le pronostic général est celui des septicémies.

— Il sera fondé sur le pouls, la température, la respiration, les complications viscérales. Nous n'insistons pas.

Les *caractères de l'éruption* permettent-elles de préciser le pronostic? Pour Weill, seules les formes graves s'étendent aux membres; l'éruption confluyente sera plus grave que l'éruption discrète; parfois une éruption abondante coïncide avec un abaissement de température (Demme, Bleibtren), et peut même faire juger une affection aiguë grave (*éruption critique* au cours d'une pneumonie, d'une variole, etc.).

L'étendue de l'éruption et de la surface dénudée est aussi importante (analogie avec les brûlures). Les formes qui envahissent les muqueuses semblent plus graves que les éruptions purement cutanées. Une incubation courte, des éruptions se succédant rapidement, à intervalles rapprochés, sont des éléments de fâcheux augure. Il en est de même de la *tendance hémorragique* de l'éruption.

Brocq, en 1902, a relevé vingt-neuf cas de mort. Six de ces cas sont mentionnés par Pernet sans aucun détail, les vingt-trois autres décès se sont produits 6, 9, 10, 11, 13, 14, 15, 16, 20, 26, 28 jours après le début de l'affection. La mort a lieu le plus souvent du septième au quinzième jour. Brocq a trouvé six cas de guérison, ce qui porterait la mortalité aux environs de 83 pour 100!

Le **traitement** que l'on opposera au pemphigus aigu fébrile grave est celui des septicémies : on luttera contre le germe, on favorisera la défense de l'organisme, on préviendra les complications.

Si la nature bactériologique est précisée, on pourra tenter le traitement rationnel par la sérothérapie. Sinon l'on se bornera aux injections de métaux colloïdaux, d'acide nucléique, aux abcès de fixation. On donnera des bains, des toni-cardiaques, des stimulants, et l'on fera le traitement symptomatique des diverses complications.

Localement, il faut prévenir l'infection secondaire, soulager le malade du prurit et empêcher le contact douloureux de l'air sur le derme. On y parviendra en traitant le pemphigus comme les brûlures. Le liniment oléo-calcaire, la vaseline antiseptique, les bains, les linges stérilisés sont recommandables. Il importe surtout que les pansements soient aseptiques.

CHAPITRE IV

PARENTÉS MORBIDES

Place du pemphigus aigu fébrile grave parmi les affections bulleuses.

Nous avons vu que le pemphigus aigu fébrile grave est une maladie infectieuse, une septicémie. Par son étiologie, par sa nature, elle présentera donc d'étroites parentés avec les éruptions d'origine septicémique. D'autre part, la morphologie spéciale du pemphigus aigu nous conduit à envisager ses relations avec les éruptions bulleuses. Nous sommes ainsi amené à examiner les rapports du pemphigus aigu fébrile grave :

1^o *Avec les éruptions non bulleuses, septicémiques ;*

2^o *Avec les éruptions bulleuses.*

I — ERUPTIONS SEPTICÉMIQUES NON BULLEUSES

Le pemphigus aigu fébrile grave se relie par une série de termes de passage aux érythèmes infectieux et à certaines éruptions purpuriques d'origine septique.

Passage à l'érythème polymorphe infectieux. —

L'association de la bulle à l'érythème est la règle ; l'éruption bulleuse pure, en peau saine, l'exception.

Presque toujours l'éruption est mixte, l'on trouve un mélange de bulles ici en peau saine, là entourées d'une légère auréole inflammatoire : il en est ainsi dans les cas les plus typiques (Horand, Bulloch, etc.).

Mais l'éruption où le caractère érythémateux est aussi discret, aussi effacé, est encore très rare : on en comptera difficilement une vingtaine d'observations. Le plus souvent l'érythème est plus accentué et, dans la plupart des cas rapportés, on signale l'apparition, au cours de la maladie, de taches rouges plus ou moins étendues, survenant à une période quelconque de la maladie, fréquemment après une première éruption purement bulleuse. Disons-nous, dans ce cas, où il s'agit bien de la même maladie, que le pemphigus vrai s'est transformé en éruption pemphigoïde ? D'autres fois, on observe une évolution inverse : enfin, dans un même jet, il peut y avoir une éruption bulleuse, pure à la face, et à distance, dans le dos par exemple, une éruption mixte érythémato-bulleuse ? Comment classerons-nous les cas, devrons-nous employer la distinction très artificielle de Nodet ?

Il y a plus : dans les observations qui servent à Brocq pour étayer son entité clinique, dans les cas-types qui doivent individualiser le plus nettement le pemphigus aigu fébrile grave, nous trouvons l'élément érythémateux parfois si largement représenté que certains dermatologistes n'hésitent pas à poser le diagnostic d'érythème polymorphe ! Nous voulons parler de l'observation étiquetée pemphigus aigu par Dyce Duckworth, citée comme telle par Brocq et qui suggère à Doyon les réflexions suivantes : « Le diagnos-

tic n'est pas douteux, il s'agit évidemment d'une forme bulleuse de l'érythème. Vers la fin de la maladie, les bulles présentaient certainement les caractères de l'iris, mais la vésiculation était bien marquée. On a décrit cette éruption sous le nom de pemphigus iris, et Erasmus Wilson la considère comme une affection intermédiaire entre l'érythème et le pemphigus. »

Dans l'observation de Spillmann (obs. I), également prise pour type par Brock, nous trouvons à côté de la bulle un élément rouge boutonneux assez important, pour que l'auteur donne à l'affection le nom de fièvre exanthématique bulleuse.

Ainsi l'érythème suit, précède ou accompagne la bulle dans la plupart des éruptions; l'étendue de cet élément varie et peut s'accroître au point de présenter tous les termes de passage entre l'éruption de bulles presque pure et l'érythème bulleux.

Purpura. — Très souvent la bulle est hémorragique; plus rarement, à l'éruption bulleuse, se mêlent des pétéchie ou de véritables plaques de purpura, accompagnées parfois d'épistaxis, d'hématémèses, d'hémorragies intestinales. Tout cela se voit surtout aux dernières éruptions.

L'impétigo herpétiforme caractérisé par une éruption de pustules très petites, à groupement circinés sur base érythémateuse, survenant chez les femmes enceintes, est une affection encore trop mal connue pour que nous songions à établir ses rapports possibles avec le pemphigus aigu fébrile grave. Notons simplement que cette dernière affection a été observée également chez les femmes enceintes que le pronostic en

est également fatal, que les bulles sont souvent mélangées à de petites pustules, et qu'enfin la nature infectieuse de l'herpès herpétiforme est admise par la plupart des auteurs.

II. — ERUPTIONS BULLEUSES

Nous écarterons les affections où la bulle n'est qu'un épiphénomène, un accident au cours d'une maladie bien définie (variole, etc.). Nous n'examinerons ici que les affections où la bulle est le symptôme capital ou l'un des symptômes prédominants de l'affection, et nous envisagerons successivement les rapports du pemphigus aigu fébrile grave avec les éruptions bulleuses : *a)* aiguës et *b)* chroniques.

a) **Eruptions bulleuses aiguës.**

Le pemphigus aigu fébrile grave *se sépare* nettement par son étiologie infectieuse endogène :

1° *Des éruptions accidentelles* (traumas, agents physiques ou chimiques) ;

2° *Des éruptions médicamenteuses ou toxiques* ;

3° *De l'urticaire bulleuse* ;

4° *Des érythèmes polymorphes bulleux, non infectieux* ;

5° *Des dermatites polymorphes douloureuses, aiguës* ;

6° *Des pemphigus épidémiques* constitués par des infections exogènes (pyodermites). Après toutes ces éliminations ne reste-t-il que le pemphigus aigu fébrile

grave, si bien individualisé par Brocq ? Pour cet auteur et pour Nodet, il s'agit d'une affection toujours très grave. Cependant, de nombreuses observations depuis Gilibert (1813) jusqu'à Gaucher (1909) montrent l'existence d'un *pemphigus aigu bénin*, non mentionné par Brocq.

Pemphigus aigu bénin des adultes. — Voici quels sont, d'après Gaucher, les caractères de ce pemphigus aigu bénin de l'adulte dont on trouve déjà plusieurs observations dans l'œuvre du Lyonnais Gilibert : « L'affection débute par des symptômes généraux : fièvre modérée, courbature, malaise général, durant vingt-quatre heures à quarante-huit heures, et se dissipant quand l'éruption apparaît. Celle-ci est caractérisée au début par des taches rouges, sur lesquelles se montrent très rapidement des bulles plus grosses qu'un pois, même qu'une noisette, souvent entourées d'une auréole rosée, qui fait aussi parfois défaut. De nombre variable, disséminées sur toute la surface cutanée ou localisées à certaines régions ces bulles apparaissent par poussées successives. Au bout d'une semaine environ, elles s'affaissent et sont remplacées par des squames larges ou des croûtes minces. L'éruption peut s'étendre aux muqueuses de la bouche, du pharynx et de la conjonctive. La maladie dure d'un à quatre septénaires, suivant qu'il y a une seule ou plusieurs poussées fébriles. Son pronostic est bénin. » Ajoutons que l'on trouve tous les intermédiaires entre le pemphigus aigu bénin et le pemphigus aigu grave.

A côté du pemphigus aigu bénin de l'adulte, Gau-

cher décrit le pemphigus épidémique des nouveau-nés inoculable. Mais c'est en vain que nous avons cherché dans les traités de Dermatologie le pemphigus aigu bénin de l'enfant, beaucoup plus fréquent que celui de l'adulte et bien connu des pédiatres. Nous avons pu observer plusieurs cas de cette affection, moins rare qu'on ne pense, dans le service de M. le professeur Weill. Nous exposons ci-dessous les conceptions de ce clinicien.

Pemphigus aigu de l'enfant (nourrisson et enfant grandet). — « Le pemphigus occupe de préférence le tronc, la région ombilicale, le dos, la face, le cuir chevelu, la racine des membres. Ce n'est que dans les formes intenses qu'il s'étend aux extrémités. Exceptionnellement, il envahit les muqueuses superficielles... Il existe des cas exceptionnels, où l'appareil fébrile est très marqué, coïncidant avec une éruption diffuse, confluente qui fait ressembler la peau de l'enfant à une peau atteinte de brûlure étendue au premier degré. La durée du pemphigus est de quelques jours pour chaque élément éruptif, de trois à quatre semaines pour l'affection entière...

« La diffusion de l'éruption, les poussées successives, le début parfois fébrile, s'accordent mal avec la notion d'infection cutanée. Il n'y aurait rien d'irrationnel à admettre que l'inoculation, après avoir produit une lésion locale, pût déterminer une maladie générale, comme cela arrive pour l'inoculation variolique, et parfois l'inoculation vaccinale. Ce qui me fait pencher pour cette interprétation, c'est que l'emploi des linges stérilisés avec lesquels j'arrête la diffusion de toutes

les lésions infectieuses purement locales de la peau n'a jamais réussi à prévenir les poussées successives de pemphigus. Il m'est arrivé de voir des bulles de pemphigus infectées secondairement, suppurant ou ulcérées. L'application des linges stérilisés arrêtait parfaitement la complication, mais n'empêchait pas de nouvelles bulles de se produire, mais cette fois à l'état pur, sans aucune addition morbide. Cette interprétation permet de comprendre les différentes expressions symptomatiques du pemphigus : *tantôt la maladie est discrète, sans réaction d'aucune sorte* ; elle se borne à quelques bulles limitées au tronc, à la racine des membres, dans les régions contiguës ; l'inoculation n'a produit qu'une lésion locale, comme l'inoculation vaccinale. Tantôt la bulle du pemphigus se reproduit un certain nombre de fois, sous forme de poussées successives : il se produit une maladie générale bénigne qu'on peut comparer à la varicelle.

« Tantôt l'affection procède d'emblée, de façon massive ; des bulles nombreuses se montrent simultanément en différents points du corps, en même temps qu'éclatent les symptômes généraux caractérisés.

« A moins de supposer que les téguments de l'enfant aient été plongés dans un véritable bain infectant, on peut admettre que la maladie est générale d'emblée et la comparer à une variole.

« Notons que ce pemphigus est souvent secondaire à une fièvre éruptive (rougeole, scarlatine, varicelle), ce qui ne veut pas dire qu'il est constitué par cette fièvre éruptive : c'est une nouvelle maladie greffée sur la première affection, non un symptôme

nouveau de celle-ci, et l'on distinguera la fièvre éruptive à forme bulleuse (varicelle bulleuse) du pemphigus aigu compliquant cette fièvre ; dans le premier cas, la bulle est sous la dépendance de la varicelle, de la rougeole ou de la scarlatine ; dans le second, elle constitue le principal symptôme d'une entité clinique différente. »

b) Eruptions bulleuses chroniques.

Après avoir écarté les éruptions médicamenteuses, les érythèmes et dermatoses polymorphes, les éruptions d'origine nerveuse périphérique (névrites), centrale (syringomyélie, etc.), psychique (hystérie ?) ; après élimination de maladies spécifiques bien nettes comme la lèpre, la syphilis ; après le rejet de l'épidermolyse bulleuse, il nous reste à étudier les rapports du pemphigus aigu avec les différentes formes du pemphigus chronique.

Pour Bazin, il y a une différence nosologique si essentielle entre ces deux sortes d'affections que l'on doit réserver le nom de pemphigus à la seule maladie aiguë.

Pour Brocq, il y aurait de nombreux termes de passage entre toutes ces maladies. Le dermatologiste classe le pemphigus végétant à côté du pemphigus aigu, dans les affections d'origine microbienne.

Pernet et Wienfeld ont trouvé le bacille pyocyanique dans le pemphigus végétant ; Vetges trouve le même microbe dans le pemphigus aigu.

D'autre part, Prinmann rapporte l'observation

d'un pemphigus foliacé suivi de mort en six semaines, apparu deux semaines après l'extraction d'une dent chez une jeune fille de dix-sept ans. Cette éruption semble bien se rattacher au pemphigus aigu.

Signalons également les recherches bactériologiques de Radœli, qui trouve dans la moelle osseuse ou le sang, cinq fois sur six, un bacille mobile de 1,5 à 2 μ , à extrémités larges, ne prenant pas le Gram, anaérobie facultatif, coagulant le lait. Inoculé au macaque rhésus, il détermine un dépérissement général, et quarante jours après, une éruption vésico-pustuleuse et bulleuse, durant plusieurs semaines. Le sang et les bulles ne reproduisent pas le bacille (?). On n'observe pas de déviation du complément, mais une agglutination très élevée, pendant les périodes de pleine éruption. La question de l'origine microbienne du pemphigus chronique est donc à l'étude et pleine d'obscurités. Il serait prématuré de rapprocher cette affection du pemphigus aigu fébrile grave. Cependant, il n'est pas douteux que certains cas étiquetés pemphigus chronique, végétant, foliacé, n'étaient que du pemphigus aigu.

Cependant Ferlatti (de Catane) a trouvé du staphylocoque doré et du staphylocoque blanc dans les bulles et le sang d'un malade atteint de pemphigus chronique.

III. — CLASSIFICATION DES SYNDROMES ETIQUETÉS PEMPHIGUS AIGU

Nous avons vu au début de ce travail que la définition du pemphigus aigu était surtout fondée sur des

caractères négatifs. Le diagnostic de pemphigus se posait par élimination, en raisonnant par l'absurde. Après avoir écarté successivement toute une série d'affections bulleuses, on restait en face de quelques groupes cliniques plus ou moins définis : les pemphigus.

Il semble cependant qu'on pourrait arriver à la notion du groupe des pemphigus aigus par une définition et une classification fondées sur des caractères positifs.

Sans doute, depuis la fondation du groupe (Gilibert, 1813) jusqu'à nos jours (Gaucher, 1909) on a désigné sous le nom de pemphigus aigu des affections dont les allures cliniques semblent très différentes : sporadiques ou épidémiques, graves ou bénignes, purement bulleuses ou mixtes, parfois hémorragiques, sévissant tantôt sur l'adulte, tantôt sur le nourrisson, épuisant son action ici en un seul jet, là par éruptions successives, tuant en un jour ou en cinq semaines... Malgré tous ces caractères variables, il y a un fond étiologique commun. Les auteurs ont décrit sous le nom de pemphigus aigu une affection dont le *symptôme capital était une éruption bulleuse d'origine infectieuse*.

Cette infection peut être : a) exogène ; b) endogène.

A. Exogène. — L'infection cutanée comprend la plupart des *pemphigus épidémiques*, le pemphigus épidémique des nouveau-nés entre autres. Toutes ces éruptions peuvent rentrer dans le groupe des *impétigos* de Tilburg Fox.

Cependant cette pyodermite peut simuler le pemphigus aigu fébrile grave par sa malignité, due :

1° *A son étendue* : les lésions sont assez analogues à une brûlure du premier degré ; or, une brûlure étendue du premier degré entraîne la mort ;

2° *A l'infection sanguine* : comme le fait remarquer le professeur Weill, les dermites infectieuses sont susceptibles dans certains cas de provoquer des phénomènes de généralisations viscérales, par un véritable processus septicémique.

La pyodermite, bulleuse ou non, peut donner naissance au pemphigus aigu fébrile grave, par cette *septicémie* qui en devient l'origine ; aux bulles d'origine externe, viendront s'ajouter des bulles d'origine endogène.

B. **Endogène : septicémie** ou septico-pyohémie.

1° *Pemphigus aigu fébrile bénin* :

a) On a des *pyogènes* banaux (pneumocoque, streptocoque, staphylocoque) ;

b) *Spécifique* ? non démontré.

2° *Pemphigus aigu fébrile grave* :

a) Dû à des *pyogènes* banaux (la plupart des cas) ;

b) *Spécifique*. Diplocoque (?) non démontré.

Quant à la division des éruptions suivant la pureté de l'éruption bulleuse (pemphigus et pemphigoides), elle est commode comme notation clinique mais ne semble pas correspondre à des entités morbides différentes.

En résumé, la réduction du pemphigus aigu des anciens auteurs à la seule entité clinique de Brocq

semble excessive. A côté du pemphigus aigu fébrile grave, il y a place pour un pemphigus aigu bénin, surtout fréquent chez l'enfant.

La plupart des classiques (Gaucher, etc.) décrivent encore, à côté de ces deux affections d'origine endogène, le pemphigus épidémique des nouveau-nés, qui n'est qu'une infection cutanée, rentrant dans le groupe des impétigos.

Cette classification peut se soutenir : elle rapproche sous un même nom des affections d'origine infectieuse, ayant la même dominante morphologique : mais il importe de marquer nettement la différence entre les infections exogènes et les infections endogènes. Cette réserve faite, la conception du groupe des pemphigus aigus, telle qu'elle est exposée par Gaucher, est admissible. Au reste, cliniquement, l'affection endogène se complique souvent de pyodermite et la dermatose exogène dégénère parfois en septicémie.

CHAPITRE V

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (MM. Nicolas et Moutot).

Eruption pemphigoïde. — Mort. — Streptococcie.

M^{me} Rosalie, vingt-huit ans, entre à la clinique de l'Antiquaille le 5 mai 1912.

Mariée, la malade aurait un enfant de deux ans environ. Son mari est actuellement en pleine période secondaire : il présente une roséole et un chancre de la verge, qui n'est pas encore complètement cicatrisé. Voici les renseignements qui nous ont été transmis par le médecin de la malade. Celle-ci aurait été vue pour la première fois il y a cinq semaines, quelques jours après son mari. Elle présentait à ce moment une roséole généralisée très nette avec plaques muqueuses de la bouche, de la vulve, et de l'anus.

On relevait aussi de la laryngite en même temps que de la blépharite bilatérale, avec lésions ulcéreuses des paupières supérieures. Aucun traitement spécifique n'avait encore été suivi. On ordonna des pilules de protoiodure de mercure, à la dose de deux pilules de 5 centigrammes par jour : on recommanda en même temps des gargarismes de chlorate de potasse.

Dix jours après, la malade revenait consulter.

Tous les accidents spécifiques, à l'exception de la laryngite, avaient disparu.

La malade accusait une salivation exagérée, avec sensation de dents longues. On remarquait un trismus assez notable ainsi qu'une adénopathie sous-maxillaire droite ; les gencives étaient rouges et congestionnées, le voile du palais était également le siège d'une congestion assez intense. Cet ensemble de symptômes fut rapporté à de la stomatite hydrargyrique, dont le point de départ devait être localisé au niveau d'une molaire droite et l'on suspendit le mercure, qui n'avait pas été administré plus de huit jours.

Huit jours après cette dernière visite, la malade présentait une stomatite intense avec impossibilité de toute déglutition. La langue était sèche, rôtie et la muqueuse buccale présentait, en plusieurs points, du muguet extrêmement net. La salivation était à peu près absente. Pas d'ulcération des piliers, ni des amygdales. Le trismus avait beaucoup diminué. Mais l'adénopathie, précédemment notée, persistait volumineuse et dure. Pas d'autres signes locaux. La température atteignait 40 degrés et la malade présentait des sueurs profuses ainsi qu'un tremblement généralisé. Le pouls battait à 100 pulsations par minute : il était régulier, non dicrote. Dyspnée notable. Les urines présentaient une albuminurie en rapport avec l'état fébrile.

Les selles étaient normales. Il n'y avait ni grosse rate, ni taches rosées, ni météorisme, ni gargouillement iliaque, ni céphalée, ni épistaxis.

Localement, on ordonna un collutoire et des gargarismes : contre l'état général on fit prendre du pyramidon et de l'alcool : comme alimentation, on s'en tint à 2 litres ou 2 litres et demi de lait par jour.

A partir de ce moment, la malade fut suivie très régulièrement. Pendant quelques jours, il n'y eut pas de changement. Il y a dix jours, la malade accusait dans les deux mollets, avec prédominance à gauche, des douleurs spontanées assez violentes, que la pression exagérait. On fit

appliquer localement des cataplasmes de farine de lin. Vingt-quatre heures après, apparaissait, au tiers inférieur de la jambe gauche et sur la face externe, une zone érythémateuse, chaude et empâtée ; à ce niveau se localisait une douleur très vive. Depuis lors, cet empatement n'aurait pas augmenté de volume, mais, à un moment donné, il aurait présenté des signes nets de fluctuation.

Il y a huit jours, la malade toussait, sans point de côté, ni frissons. Céphalée moyenne. La dyspnée persistait, mais sans être plus marquée que précédemment. A l'auscultation on entendait des râles de congestion aux deux bases.

Quarante-huit heures après leur constatation, à la suite d'une révulsion locale banale, tous ces signes avaient disparu. Il y a cinq jours, c'est-à-dire le premier mai, on notait une amélioration notable.

La température, qui, les jours précédents, oscillait entre 39°5 et 40°5, était tombée à 38°7. Le pouls battait à 100. La dyspnée était moindre et l'on n'entendait plus que quelques râles, très légers aux bases. La stomatite était manifestement en voie de rétrocession et la jambe gauche était moins douloureuse. L'adénopathie sous-maxillaire persistait néanmoins toujours dure. Le 3 mai se manifestait une subite aggravation.

La température remontait à 39°5, le pouls atteignait 110, 120. La bouche était à nouveau très sèche et la langue rôtie. L'adénite sous-maxillaire toujours dure avait cependant un peu diminué. Aux poumons, en auscultant la malade, très dyspnéique, on relevait à la base droite une zone de matité avec obscurité respiratoire et râles fins sans souffle. Le 4 mai au soir, la température montait à 40°5. Le pouls battait à 110. La muqueuse buccale présentait les mêmes caractères que la veille. L'adénopathie toujours douloureuse était nettement ramollie. L'abcès de la jambe gauche était stationnaire, Mais on constatait pour la première fois des éléments bulleux, véritables phlyc-

tènes purulentes, sur la cuisse gauche et les deux mollets. La dyspnée était toujours aussi marquée. Il n'y avait ni délire, ni vomissements.

Etat actuel. — Le 6 mai, nous examinons la malade en détail.

Considérablement obnubilée, la malade est abattue, prostrée dans son lit.

Les pommettes sont rouges.

L'œil droit est normal et la pupille réagit normalement aux deux modes. Au niveau de l'œil gauche, on constate un œdème assez marqué des paupières, surtout net à la paupière supérieure; il s'agit d'un œdème mou, blanchâtre, gardant le godet. Du même côté, léger degré de blépharite avec présence de concrétions jaunâtres aux deux angles de l'œil. Conjonctivité intense. L'iris est œdématié et l'on voit à sa surface les vaisseaux iriens, très nettement dilatés, se détacher sous la forme de petits filets rouges et sinueux. Tout autour de la pupille et plus nettement au niveau de la moitié supérieure du cadran pupillaire, on aperçoit des traînées exsudatives de teinte blanchâtre. De ce côté, la pupille est complètement immobile.

Les lèvres sont sèches, légèrement craquelées au niveau de leur bord libre.

La langue est sèche, d'un rouge vif et présente sur les bords quelques points blanchâtres de muguet, dont on confirme la nature par un examen microscopique. Les gencives, légèrement rouges, ne sont nullement décollées et ne présentent pas de lésions du type de la stomatite mercurielle, pas plus que des bulles. Léger degré de trismus.

Au cou, on constate une tuméfaction du volume d'un gros œuf de poule, de forme oblongue, située sous la branche horizontale du maxillaire droit.

La peau à ce niveau est rouge et chaude. La fluctuation est très nette. La tumeur est d'ailleurs très dépressible, beaucoup plus qu'une collection ordinaire et, de plus, l'on délimite, tout autour de cette zone fluctuante, un pourtour

induré, large à la base, qui tranche manifestement sur la mollesse de la région centrale. En avant du pôle inférieur, on délimite une autre collection plus petite, du volume d'un œuf de pigeon. Il s'agit là d'adénite suppurée des ganglions rétro-maxillaires droits. Sur le tronc, on découvre en avant quelques éléments érythémateux, du diamètre d'une lentille, rouges, exulcérés, bordés par une petite collerette d'épiderme décollé, peu adhérent. Dans le dos se voit un large placard érythémateux d'aspect érysipélateoïde avec décollement épidermique laissant à nu une surface suintante. Aux deux bras on remarque, à la face interne, une large zone érythémateuse, où l'on obtient facilement le godet d'œdème. De plus, on note, à la face antérieure du bras droit, une tuméfaction au niveau de laquelle la peau est rouge et chaude. On n'obtient pas de fluctuation en ce point. Il semble cependant qu'il s'agisse là d'une collection profonde bridée par le biceps.

Les avant-bras présentent à la face dorsale un large placard d'érythème avec œdème dermique. L'avant-bras droit est également le siège d'un abcès. Aux mains, on trouve sur le dos des phalanges un ou deux éléments constitués par une bulle remplie d'un liquide lactescent et entourée d'une zone d'érythème. Aux jambes, les manifestations cutanées sont plus accentuées. A ce niveau, le membre est entouré, sur presque toutes ses faces, par un placard d'œdème rouge foncé, présentant par places des décollements épidermiques. L'épiderme, irrégulièrement décollé, est soulevé par places par une sérosité soit louche, soit citrine qui, par son propre poids, entraîne la bulle du côté déclive. Par endroits, les phlyctènes, ouvertes et vidées de leur contenu, ont fait place à des surfaces ulcérées de grandeur variable. A la face antéro-externe de la jambe gauche, s'aperçoit en outre une petite collection.

Aux cuisses on retrouve des éléments bulleux de volume variable, renfermant une sérosité purulente.

On constate, autour des genoux, une ou deux plaques

rouges des dimensions d'une pièce de 5 francs. Le genou gauche est normal. Le droit présente une notable augmentation de volume, avec empatement des culs-de-sac, surtout du cul-de-sac soustricipital. Choc rotulien net. L'articulation intéressée est d'ailleurs à peu près complètement immobilisée et le moindre mouvement imprimé à l'article est extrêmement douloureux.

Les deux pieds sont œdématisés, surtout le gauche. Au niveau du pied droit, on relève une très sensible limitation des mouvements, sans modifications appréciables à l'examen.

En somme, pour résumer dans une vue d'ensemble les différents accidents qu'on constate, à l'entrée, au niveau du tégument de la malade, on peut dire qu'on se trouve en présence de deux lésions élémentaires : érythème et bulles.

Les placards d'érythème, circonscrits en certains points et servant en quelque sorte d'assise aux éléments bulleux surajoutés, se montrent plus généralement diffus. De plus, à côté de ces zones érythémateuses banales, on rencontre, plus particulièrement aux bras et aux jambes, de vastes placards où, à la lésion érythémateuse simple, se surajoute un œdème dermique assez net, traduisant un certain degré de lymphangite réticulaire. Quant aux bulles, elles se trouvent constituées, en ce qui concerne notre malade, avec leurs caractères les plus typiques.

De volume variable, allant depuis les dimensions d'une noisette jusqu'à celles d'un œuf de pigeon et même davantage, elles renferment un liquide de tension moyenne, citrin pour certaines, lactescent, presque purulent pour le plus grand nombre. Enfin, on peut remarquer des éléments bulleux d'âges très différents et, à côté des bulles que nous venons de décrire, il en est qui, antérieurement ouvertes, se trouvent remplacées par une collerette d'épiderme affaissé circonscrivant une surface dermique suintante. Quelques éléments semblent s'être développés en peau saine, la plupart reposent sur une zone érythémateuse.

Leur répartition est celle que nous avons exposée, région par région : la poitrine, le dos, les mains, les jambes et les cuisses constituent leur siège de prédilection. La pointe du cœur est dans le cinquième espace, sur la ligne mamelonnaire. Rien à la palpation.

A l'auscultation, les bruits sont un peu sourds à la pointe.

Au-dessus de celle-ci, en remontant le long du bord gauche du sternum, on entend un premier bruit un peu rude et soufflant, sans souffle véritable, sans bruit de va-et-vient.

Ce signe se retrouve jusqu'au foyer pulmonaire. Au foyer aortique, petit souffle systolique très bref, ne se propageant pas, ne couvrant pas les bruits du cœur.

Le pouls est à 144, bien frappé.

La malade ne tousse pas, ne crache pas, n'a pas de points de côté. On note cependant au niveau des deux bases pulmonaires des signes de congestion.

De plus, au poumon droit, on découvre, à la partie moyenne, une matité suspendue avec, à ce niveau, une respiration soufflante, des râles sous-crépitaux fins et de l'égophonie avec pectoriloquie aphonie.

La malade présente de la diarrhée banale.

Le ventre est très météorisé. Pas d'ascite. Pas de taches rosées. Pas de gargouillements de la fosse iliaque. Le foie, plutôt refoulé en haut, ne paraît pas augmenté dans son diamètre vertical. On trouve une matité splénique, de deux à trois travers de doigts, sur la ligne axillaire postérieure.

On ne sent pas la rate à la palpation de l'hypocondre.

Les urines contiennent un léger disque d'albumine.

La malade se plaint d'une assez vive céphalée. Elle délire pendant la nuit.

On met en évidence une légère raideur de la nuque.

La malade paraît souffrir quand on la fait asseoir sur son lit et ses jambes fléchissent légèrement à l'occasion de ce mouvement ; mais on n'ose pas affirmer le Kernig. Les réflexes rotuliens sont plutôt diminués ; les réflexes plantaires sont normaux.

La température, de 40°8 à l'entrée, est de 40°3 ce matin.

7 mai. — L'état de la malade est sensiblement stationnaire. La température est tombée de 40°6 hier soir à 39 degrés ce matin.

Aux poumons, on trouve en arrière une matité commençant à gauche, à deux travers de doigts au-dessous de l'angle de l'omoplate, à droite, à un travers de doigt au-dessus de ce point de repère.

Les vibrations normales à gauche sont exagérées dans tout le poumon droit.

A l'auscultation, la respiration s'entend jusqu'en bas des deux côtés. A gauche, on trouve, en avant comme en arrière, des râles de bronchite disséminés, surtout marqués à la base. A droite, à côté des signes de bronchite banale qui se retrouvent de haut en bas du poumon, on entend, depuis la limite supérieure de la matité jusqu'à l'épine de l'omoplate où elle atteint son maximum, une respiration très soufflante, avec un souffle expiratoire aigu, métallique, pas du tout voilé, qui se prolonge dans l'aisselle et qui s'entend franchement sous l'oreille.

Ce foyer paraît beaucoup plus étendu qu'hier.

A noter de plus en avant un peu de skodisme sous la clavicule droite.

8 mai. — Aux poumons, les signes se maintiennent identiques.

Au cœur, on n'entend plus le souffle systolique du foyer aortique.

Les placards d'érythèmes ont pâli, les bulles se sont ouvertes et l'on ne voit plus à leur place qu'un revêtement épidermique affaissé et plissé entourant une surface suintante.

La respiration est à 48. Le pouls à 104, toujours bien frappé.

Hier soir, la malade a eu des frissons coïncidant avec une température de 40°5.

Ce matin celle-ci n'est plus que de 39 degrés.

La radioscopie est complètement négative au point de vue pulmonaire.

9 mai. — On incise les trois abcès de la région sous-maxillaire droite, du bras droit et de la jambe gauche. Il s'en écoule un pus bien lié. Le soir, la température ne monte qu'à 39°6.

11 mai. — La température a atteint hier soir 40°9, ce matin elle est descendue à 38°2.

Le pouls est à 152, la respiration à 64. La malade délire et a constamment des frissons.

12 mai. — La nuit a été très agitée.

La malade est morte ce matin à 9 heures.

13 mai. — On pratique l'autopsie.

On ne trouve aucune espèce d'épanchement dans les séreuses.

A la partie supérieure du poumon droit, on relève quelques adhérences pleurales récentes, très lâches et faciles à rompre. On retrouve quelques adhérences dans les scissures du même côté. Mais il n'y a pas trace de pleurésie interlobaire. Partout ailleurs, il n'y a pas à noter de sécrétion du côté de la plèvre.

Les poumons pesant, le droit 360 grammes, le gauche 325, présentent aux deux bases un certain degré d'engouement sans œdème. Mais l'exploration soigneuse du lobe moyen du poumon droit ne donne pas l'explication des signes stéthoscopiques entendus pendant la vie.

En particulier, il n'y a pas trace d'hépatisation nulle part ; les sommets sont indemnes.

Le péricarde présente, à la face interne et par places, quelques traînées grisâtres avec caractère dépoli de la séreuse. Le cœur (215 grammes) est plutôt petit, pâle et flasque.

Il n'y a pas de signes d'insuffisance ni de rétrécissement au niveau des valvules, qui ne présentent, d'ailleurs, aucune lésion d'endocardite.

Le myocarde est mou, friable. Le ventricule droit est

très réduit dans son volume ; le gauche, au contraire, est considérablement augmenté avec dilatation sans hypertrophie.

L'aorte est souple, mais l'endartère est fortement teintée en rouge vif, sans lésions apparentes.

Le foie (1.390 grammes) est mou, affaissé sur la table d'autopsie. A la coupe, il est jaunâtre avec, par places, quelques points congestionnés qui lui donnent l'aspect du foie muscade.

La rate (130 grammes) ne constitue plus qu'une bouillie putride.

Les reins (150 et 140 grammes) sont pâles, mous, avec un décollement partiel de la capsule.

Celle-ci s'enlève avec une facilité anormale et au-dessus, en plusieurs points, on aperçoit une perte de substance traduisant l'existence antérieure de foyers d'infection.

A la coupe, les reins ont un aspect quelque peu bigarré, l'aspect de la coupe est plutôt pâle. Il semble bien que les reins sont malades. Mais pour ces organes comme pour les autres, il faut signaler l'état de putréfaction déjà avancée qui rend l'examen difficile.

Recherches bactériologiques. — Le contenu des bulles, examiné plusieurs fois au microscope, a présenté de très belles chaînettes de cocci, gardant le Gram, qui étaient nettement des streptocoques.

Un ensemencement de ce liquide qui, malheureusement, n'a pu être répété, est resté négatif.

Le pus des différents abcès incisés a été ensemencé et cultivé. Pour les trois abcès, on a obtenu en bouillon les caractères classiques de la culture streptococcique avec, au bout de quelques jours, un léger trouble du milieu, mais avec persistance de flocons toujours très visibles. Sur les milieux solides, on retrouvait les caractères toujours très typiques des colonies de streptocoques.

Au microscope, on voyait dans les cultures ainsi obtenues des chaînettes plus ou moins longues de cocci arron-

dis, plus ou moins renflés en streptobacilles, suivant l'ancienneté et la génération de la culture à laquelle on s'adressait, mais gardant toujours le Gram.

L'hémoculture pratiquée à l'entrée donne, au bout de vingt-quatre heures, un trouble léger du bouillon.

À l'examen direct, on voyait des chaînettes de cocci de moyen volume, peu mobiles.

Après coloration, on retrouvait les mêmes chaînettes ayant gardé le Gram.

En deuxième génération, le bouillon se présentait sous l'aspect d'un liquide clair avec de fins grumeaux blancs en suspension. Sur agar, on voyait un semis de petites granulations grosses comme des grains de mil, blanchâtres, légèrement transparentes, non confluentes, peu abondantes.

Au microscope, ces différentes cultures donnaient des microbes en tous points semblables à ceux qu'on avait déterminés dans l'hémoculture primitive.

Un lapin fut inoculé sous la peau de l'oreille avec un quart de centimètre cube du liquide trouble obtenu par l'hémoculture.

On n'obtint pas de plaque érysipélateuse, mais on put constater au bout de quatre à cinq jours, au niveau de l'oreille injectée, une rougeur et une chaleur anormales et dans les jours qui suivirent, il se forma à ce niveau une plaque de sphacèle, qui s'élimina spontanément.

L'animal, un peu abattu pendant quelque temps, survécut à l'inoculation.

L'histoire clinique que nous venons de rapporter fut suffisamment typique, par sa symptomatologie et par l'ensemble de son évolution, pour entraîner le diagnostic de septico-pyohémie. Cependant les phénomènes morbides, qui précédèrent l'éclosion des accidents graves, étaient au premier abord susceptibles d'égarer ou tout au moins de retarder le diagnostic véritable.

La malade était une syphilitique certaine et avait eu peu de temps auparavant des accidents spécifiques sur la nature

desquels il n'avait pas été permis d'émettre le moindre doute. Un traitement mercuriel modéré, institué à ce moment, avait très vite déterminé chez cette malade l'apparition d'une stomatite mercurielle très classique. Et c'est en dernier lieu, exactement dix-sept jours avant son entrée, que les premiers symptômes vraiment graves s'étaient manifestés pour constituer en définitive le tableau clinique que présentait la malade lors de son hospitalisation.

Cette succession pour ainsi dire ininterrompue d'accidents très différents et à notre avis absolument indépendants les uns des autres était bien capable de faire penser à une relation véritable les unissant. On écarta très vite une stomatite mercurielle grave, la malade ne présentant à son entrée aucune lésion de cette nature.

Le diagnostic de typho-syphilis était de même à rejeter, les accidents spécifiques ayant disparu très rapidement après le traitement mercuriel du début. On pouvait alors, dissociant en deux catégories le groupe des phénomènes morbides, supposer qu'une infection de nature particulière s'était développée chez une spécifique ayant eu une stomatite mercurielle.

Et l'on rechercha minutieusement des signes de dothiéntérie, sans aucun résultat. La suite de l'évolution, l'apparition de localisations multiples coïncidant avec un état général très grave, les résultats des recherches bactériologiques furent la signature indiscutable de la maladie.

Il s'agissait manifestement d'une septico-pyohémie à streptocoques.

De porte d'entrée à l'infection, il n'en fut pas trouvé et nous nous demandions à la réflexion si la stomatite mercurielle qui débuta au niveau des molaires doubles n'aurait pas, dans ce cas particulier, créé de toutes pièces la porte d'entrée au micro-organisme en cause qui se rencontre à l'état normal comme saprophyte de la bouche. Ce streptocoque incriminé, dont la virulence avait pu être exaltée par l'inflammation concomitante de la cavité buccale, aurait

alors trouvé, sur un organisme débilité par la syphilis en évolution et peut-être aussi par d'autres tares que nous méconnaissions, un excellent terrain pour son développement et son extension dans la circulation générale tout entière. Cette interprétation des faits, que rien ne prouve, ni n'infirmes, montrerait en tous cas la raison d'être de la succession si curieuse des phénomènes morbides constatés.

OBSERVATION II (Cary).

Un enfant né à la suite d'un accident laborieux présente, le troisième jour après la naissance, une ascension brusque de température avec hypothermie consécutive au bout de vingt-quatre heures, sans présenter aucun symptôme à la poitrine, à l'abdomen, à l'ombilic, dont la cicatrice est normale. Deux jours après, le cinquième jour de la naissance, une éruption vésiculeuse se développe sur la joue et l'angle de la bouche, du côté gauche. Quelques cas d'impétigo existant dans le voisinage, le traitement est prescrit sans résultat. Les vésicules rompues, la croûte de l'impétigo est remplacée par une surface excoriée, rouge. L'éruption s'étend peu à peu au cou, à la poitrine, aux bras, et l'agglomération des vésicules provoque la formation de bulles. A mesure que les vésicules guérissent, d'autres, plus volumineuses, apparaissent. Les bulles très flasques durent peu, et, après leur rupture, laissent la peau dépouillée de sa couche cornée. Ce processus continue et envahit la face, le cou, la moitié antérieure de la poitrine et des bras.

La mort survient le vingt-troisième jour de la vie, c'est-à-dire vingt jours après l'ascension de la température, et dix-huit jours après les premiers symptômes cutanés. La température est restée irrégulière, la température ne dépassant pas 39°4.

L'autopsie montre les lésions caractéristiques des processus infectieux. On trouve de la congestion splénique rénale, hépatique. Le foie est atteint de dégénérescence graisseuse.

Pas de lésion ombilicale. L'artère ombilicale gauche est partiellement oblitérée par une collection purulente circonscrite à 2 cm. $1/2$ de l'ombilic.

La culture du sang pris dans la circulation générale donne des staphylocoques pyogènes dorés; le sang du foie, de la rate, de l'artère hypogastrique gauche donne du staphylocoque blanc et du staphylocoque doré.

Cliniquement, cette observation rappelle le *pemphigus acutus* de Kaposi, ou même le pemphigus aigu des nouveau-nés de Stelwagon et de Jarish, pour qui ces deux affections se confondent.

Le pemphigus aigu est très fréquent chez les jeunes enfants, sans leur être spécial. Kowe a rapporté dix cas d'une dermatite bulleuse postvaccinale chez l'adulte, il a également cité un cas occasionné par le bacille de Loeffler; Sanneboy a rencontré dans un autre cas le colibacille, Bowen a signalé sept cas consécutifs à la vaccine.

Le terme de dermatite bulleuse prête à la confusion et désigne des affections trop différentes, dont la bulle est le caractère majeur.

On a confondu le pemphigus aigu des nouveau-nés avec l'*impetigo contagiosa*, la dermatite exfoliatrice des nouveau-nés. Il serait désirable qu'une dénomination spéciale soit donnée à cette affection qui présente, semble-t-il, les mêmes symptômes subjectifs et objectifs chez l'enfant et chez l'adulte.

Histologiquement, les lésions se résument en une congestion des vaisseaux sanguins, avec diapédèse dans la peau et le tissu cellulaire sous-cutané. La couche cornée est tout à fait disparue; le corps muqueux de Malpighi intact n'a pas influé sur la production des bulles.

Par la méthode de Gram, on met en évidence des diplocoques, que l'absence de culture avant la mort n'a pas permis d'identifier avec le diplocoque que Demme accepte comme spécifique et que Felsenthal, Witham ont aussi rencontré.

OBSERVATION III (Dyce Duckworth).

B.-M. D..., âgé de cinquante-quatre ans, garde-barrière, entre à l'hôpital le 13 mai 1884, pour une éruption bulleuse. Voici en quelques mots son histoire. Il a toujours été bien portant jusqu'au mois de janvier 1881, où il fut obligé de rester plusieurs heures de suite dans la neige. Sa santé a laissé à désirer depuis cette époque. Au mois de décembre 1883, il prit froid et depuis lors il tousse.

Durant cette période, il eut « une inflammation des reins ».

Le 8 mai, *apparition sur les poignets d'une éruption d'abord papuleuse, puis bulleuse*, qui gagna peu à peu tout le corps et provoquait de vives douleurs.

Il est marié et père de quatre enfants bien portants. Pas de syphilis. Sa femme n'a jamais eu de fausse couche.

Le 13 mai, le front, les mains et les pieds sont recouverts d'une éruption bulleuse, quelques bulles sont ouvertes et remplacées par de larges érosions : bulles analogues sur les bras, les jambes et l'abdomen.

La langue est bonne. T. m. : 100 degrés F. ; s. : 101°4 F. Rien d'anormal du côté des organes internes. L'urine contient une grande quantité d'*albumine*.

14 mai. — Délire pendant la nuit : hydrate de chloral et bromure de potassium avec un peu d'eau-de-vie.

14 mai. — Rétention d'urine.

L'éruption a envahi peu à peu toute la surface cutanée.

Langue sèche et brunâtre. T. : 101°4 F.

Onctions avec la pommade au zinc, additionnée d'acide phénique.

Le délire persiste, soubresauts des tendons ; le malade est beaucoup plus faible aujourd'hui.

L'éruption augmente encore au niveau des aisselles et des hypocondres ; les bulles prennent une forme circulaire à base rouge foncé.

Température : matin, 100°8 F.; soir, 100 degrés F.

16 mai. — Nuit meilleure, l'aspect est bon, fonctions alvines régulières, alimentation convenable. Pour la première fois, apparition sur la poitrine et sur l'abdomen d'un *rash*, analogue à la rougeole; le dos des mains et des poignets est tout à fait rugueux, la peau des doigts est tombée.

Température : 102 degrés F.

Il est à remarquer que les nouvelles bulles ont l'aspect *iris* de cercles parfaits de vésicules confluentes, entourés d'une auréole rouge.

Vers le soir, augmentation de la prostration; la température s'élève à 103°8 F. Mort.

A l'autopsie, on ne trouve rien d'important. Le corps présentait un état putride très accusé. Un sixième de la surface cutanée était envahi par l'éruption bulleuse, et lorsque dans les brûlures une pareille étendue du tégument est atteinte, la terminaison est, en général, fatale.

OBSERVATION IV (Demme).

Il s'agit d'un enfant de treize ans, assez robuste, bien nourri, d'un village près de Berne, qui nous fut amené à la clinique avec des éruptions consécutives de grosses bulles (vésicules) sur tout le corps, contenant un liquide aqueux, jaune, quelquefois brun. Nous avons pu observer, durant tout le temps de son séjour à la clinique, dix-sept de ces éruptions, les plus graves accompagnées d'une forte fièvre (40°8 à 41 degrés), de vomissements, d'état semi-comateux, de délire léger.

L'examen ophtalmoscopique et celui des organes internes ne révélaient rien d'anormal. Aucune épidémie de maladies cutanées dans le village, ni parmi les hommes, ni parmi les animaux.

L'affection est très rare, car sur 50.000 cas nous n'en avons observé que 3 et un seul avec une fièvre aussi forte.

Gibier ayant trouvé des coccus en chaînes, Gahli (de Berne), un autre coccus, et Lenharz, aucun micro-organisme dans des cas analogues, l'examen bactériologique de notre cas était indiqué.

J'ai donc fait des préparations à sec, colorées à la fuch-sine, sans autre procédé pouvant les altérer, du contenu des vésicules, du sang et de l'urine, ainsi que des cultures du contenu des vésicules.

Dans les préparations à sec du contenu des vésicules, il y avait une grande quantité de *diplocoques*, puis des *coccus solitaires* plus grands et rarement des *triplocoques*. Il y en avait plus dans les éruptions graves, moins dans les éruptions légères. A côté de ces coccus, on trouvait quelquefois aussi des bacilles avec des spores, mais toujours en très petit nombre. Dans le sang et l'urine, il y a eu deux fois (éruptions graves) les mêmes diplococcus, mais pas de grands coccus ni de bacilles.

La culture des diplocoques et des bacilles sur l'agar agar donnait les caractères suivants : développement à la température du sang seulement ; les diplocoques formaient, en trente-six à quarante-huit heures, des petits globules blanc jaunâtre, convexes, s'élevant au-dessus de la surface ; leur culture à piqûre (*Stichcultur*) donnait les mêmes globules et, en même temps, un fil caractéristique se continuant en bas. La culture des bacilles donnait un développement en forme de corail, en dix-huit à vingt et un jours, la piqûre sans fil en bas.

J'ai pu faire une culture pure des diplococcus contenus dans le sang.

Avec cette culture pure, j'ai fait des essais d'infection : pigeon, chien, chat et lapin ont été réfractaires ; par contre, chez le cochon d'Inde j'ai réussi constamment (cinq fois) à produire une infection par une injection de 2 centimètres cubes dans l'un des poumons ; après deux ou trois jours, les animaux perdirent l'appétit, devinrent apathiques ; le cinquième et le sixième jour, deux périrent, les autres furent

tués le même jour. Tous les cinq avaient une pneumonie lobulaire des deux poumons, avec beaucoup de diplocoques dans les foyers. L'infection d'un autre cochon d'Inde, avec les cocci d'un des premiers, eut le même résultat positif.

Il est donc probable que ces diplococcus sont la cause de ces cas de pemphigus aigu. Dans des cas de *pemphigus fungaceus* et *syphiliticus*, je n'ai pas trouvé de microorganismes.

Le traitement : antipyrine à l'intérieur, onguent à l'hydroquinone (1/30^e) extérieurement, empêchait le développement des microorganismes.

OBSERVATION V (Holt).

Un enfant de neuf jours, vigoureux et bien constitué, est apporté à l'hôpital, le 14 décembre, dans un état de saleté extrême. La mère n'ayant pas de lait, l'enfant n'avait pris presque aucune nourriture. Aucun antécédent de syphilis chez les parents. L'éruption occupait les épaules, les fesses et les cuisses ; elle était constituée par des bulles d'un quart de pouce à un pouce de diamètre, un peu flasques, à contenu trouble. La base de ces bulles est formée par le derme dénudé ou superficiellement ulcéré. Conjonctive purulente de moyenne intensité, mais avec suppuration abondante. Omphalion normal, rien dans la poitrine ou l'abdomen, température modérée. Le pus de la conjonctive contient des microbes pyogènes, mais pas de gonocoques ; le pus des bulles contient du staphylocoque doré.

Les jours suivants l'enfant est prostré, l'éruption de bulles s'étend, les bulles se multiplient avec une grande rapidité et acquièrent parfois 2 pouces de diamètre. La mort survient soixante heures après l'entrée à l'hôpital.

AUTOPSIE (trente et une heures après la mort). — Cerveau congestionné, larynx congestionné, recouvert d'un enduit grisâtre, peu adhérent ; poumons emphysémateux dans les

sommets, atélectasie des bases, avec nombreux foyers hémorragiques; congestion du foie, de la rate, des reins. Ecchymoses dans les reins et les capsules surrénales. Hyperhémie de la muqueuse de l'œsophage et de l'estomac. Plaques de Peyer rouges et gonflées. Dans le poumon on trouve par la culture le *staphylocoque pyogène aureus* et le *bacillus lacti aerogenus*; dans la rate et dans le rein, le *streptocoque longus* et le *staphylocoque aureus*; dans les bulles, le *staphylocoque pyogène aureus* pur et virulent.

L'auteur conclut à la nature septicémique de l'affection.

OBSERVATION VI (Spillmann).

M... (Marie), trente-six ans, a toujours joui d'une excellente santé. Pas de maladies antérieures, pas d'affection cutanée. Cette femme a eu douze accouchements normaux, dont le dernier remonte à cinq mois. Sept de ses enfants vivent et sont bien portants; elle allaite le dernier. Elle habite avec sa famille une rue malsaine, dans un logement étroit. Son mari, simple journalier, a une conduite très irrégulière, ce qui n'est pas fait pour assurer l'aisance du ménage. Malgré cela, cette femme paraît forte; elle est grande, brune, assez grosse; elle avoue quelques habitudes alcooliques.

Cette femme est prise, dans la journée du 25 mai, de frissons, d'un *malaise général* et d'une *céphalalgie intense*. Dans le courant de la nuit les frissons s'arrêtent et la malade éprouve alors dans tout le corps une *sensation de brûlure* intense avec *gonflement douloureux des membres*.

Au bout de vingt-quatre heures, elle voit apparaître sur les bras, la poitrine, puis sur les membres inférieurs, des *taches rosées*, puis une série de bulles blanches, de dimensions variables.

Le malaise éprouvé par cette femme est tel, qu'elle se voit obligée de cesser l'allaitement de son enfant *dès le 26*.

La fièvre est très vive; la malade est agitée la nuit; soif, inappétence.

Dans la nuit du 28 au 29, vomissements sanguinolents. Ces vomissements se répètent à plusieurs reprises jusqu'au 2 juin, époque à laquelle la malade entre à l'hôpital.

Etat actuel. — On constate sur toute la surface du corps la présence de *larges plaques rouges, circulaires, dont le centre est occupé par des bulles*, de dimensions variables, formées par l'épiderme soulevé, et remplies par un liquide opalescent.

Cà et là on observe des bulles isolées, blanches, du volume d'une noix ou d'une fève, qui ne reposent pas sur des plaques rouges.

Dans beaucoup de points, sur les avant-bras, au-devant de la poitrine, sur les cuisses, l'éruption est confluyente et se présente sous forme de vastes ampoules, entourées d'un cercle vineux, et ressemblant en tous points aux phlyctènes produites par une brûlure ou l'application d'un vésicatoire.

Aux aisselles, aux aines, ces bulles ont été rompues; on aperçoit des lambeaux épidermiques qui reposent sur le derme dénudé, qui offre une teinte d'un rouge sombre.

La face dorsale des mains et des pieds, ainsi que la paume des mains et la plante des pieds, sont couvertes de bulles; elles sont presque confluentes à la plante des pieds. La peau des pieds et des mains, située entre les bulles, présente une teinte rouge foncé.

L'éruption a également envahi tous les orifices où la peau se continue avec les muqueuses. Le pourtour de la *bouche*, les *lèvres*, la face dorsale de la *langue*, le frein, le *palais* et son voile, sont couverts de bulles assez petites; il existe, en outre, des ulcérations multiples de la bouche qui semblent avoir été le siège de bulles rompues.

La *muqueuse nasale* est également tapissée de petites bulles, dont beaucoup se sont rompues; il s'est formé ainsi des croûtes noirâtres, peu épaisses, faciles à détacher.

Les *conjonctives* elles-mêmes sont enflammées, ce qui donne lieu à un écoulement continu de larmes.

Les *organes génitaux* sont également atteints ; la grande lèvre droite est couverte d'une énorme bulle ; il en existe un grand nombre, de volume moindre, sur les petites lèvres et à l'entrée du vagin.

Le corps de la malade exhale une odeur fade et nauséabonde. Elle est dans un grand état de prostration : inappétence, soif vive ; déglutition extrêmement pénible et douloureuse ; le ventre est météorisé, mais indolore ; respiration pénible, stertoreuse. Quelques râles sous-muqueux aux bases. Bruits du cœur normaux. La malade se plaint d'une céphalalgie intense.

Délire : la malade a des hallucinations ; tremblement des bras, des mains et des lèvres.

Dans les urines beaucoup d'urates, ni albumine ni sucre.

T. m., 39°4. P., 120. R., 34.

Soir : P., 140. R., 40.

Même état.

4 juin. — T. m., 40 degrés. P., 130. R., 44.

— T. s., 40°4. P., 148. R., 48.

5 juin. — T. m., 40°8. P. 156. R., 60.

La malade est restée plongée dans un état comateux depuis trente-six heures. Elle succombe dans la journée.

Le liquide contenu dans les bulles fut examiné au microscope. L'analyse chimique ne fut malheureusement pas pratiquée. Ce liquide offrait une réaction alcaline et avait une coloration analogue à celle du sérum sanguin. Il renfermait quelques globules sanguins, mais surtout des globules de pus plus ou moins gonflés par le liquide abondant dans lequel ils étaient noyés. On y rencontrait, en outre, une foule de *bâtonnets très courts, ressemblant à ceux qu'on observe dans la fièvre puerpérale, mais moins allongés*. Ces bâtonnets oscillaient quand ils étaient isolés ; ils étaient immobiles quand ils étaient en *chaînette*.

AUTOPSIE. — Le sujet, examiné trente-six heures après la

mort, est déjà dans un état de décomposition avancée, bien que la température soit peu élevée.

La surface du corps offre de vastes taches rouges privées d'épiderme, disséminées un peu partout, très nombreuses au tronc et aux membres inférieurs ; il existe, en outre, de nombreuses bulles remplies par un liquide séro-purulent rougeâtre. Les *plèvres*, le *péricarde* et le *péritoine* contiennent quelques cuillerées de sérosité colorée par du sang.

Les *poumons* sont congestionnés dans toute leur hauteur, surtout aux bases. Excoriations dans l'arrière-gorge et dans le pharynx.

Le *cœur* est mou, jaunâtre, friable ; sa surface intérieure est imbibée par la matière colorante du sang.

Le *sang* est poisseux : il n'existe aucun caillot dans les cavités du cœur, ni dans les gros vaisseaux.

Intestin distendu par des gaz ; muqueuse stomacale fortement congestionnée. Anémie et surcharge graisseuse du *foie*.

Rate volumineuse, assez friable.

Reins mous, jaunâtres, gras.

EXAMEN DU SANG. — Les globules sanguins sont en grande partie détruits, et ceux qui restent sont considérablement déformés. Le sérum contient de nombreux éléments étrangers à sa constitution habituelle, savoir : des *bâtonnets* en nombre considérable, courts et semblables à ceux de la sérosité des bulles ; enfin, des gouttelettes de graisse en abondance.

OBSERVATION VII (P. Spillmann).

Fièvre exanthématique bulleuse. — Bactéries dans le liquide des bulles, dans le sang et dans l'urine. — Symptômes cliniques d'une maladie infectieuse. — Mort.

Mme M... est âgée de trente-neuf ans : c'est une femme brune, d'une constitution robuste, elle jouit habituellement

d'une excellente santé. Elle a deux enfants âgés de quinze et douze ans, très bien portants. Elle aurait été atteinte, il y a une douzaine d'années, d'un rhumatisme articulaire subaigu.

Le 27 juin, Mme M... était partie de bon matin en chemin de fer pour se rendre dans une petite ville des environs de Nancy pour aller de là dans un village situé à une dizaine de kilomètres et où elle avait des affaires d'intérêt à régler. Il faisait extrêmement chaud : Mme M... ne réussit pas dans sa démarche, ce qui la contraria vivement ; de plus, craignant de manquer le train, elle marcha, ou plutôt courut pendant un temps fort long. Elle arriva à la gare toute en nage, essoufflée, la figure pourpre. En rentrant à Nancy, elle éprouva un violent malaise et se plaignit d'une céphalalgie intense. Frissons répétés et violents pendant la nuit.

28 juin. — Le lendemain matin, sensation intense de *brûlure* sur tout le corps ; la malade se plaint, en outre, d'un *gonflement douloureux* au niveau des principales articulations et de douleurs atroces dans les membres, surtout dans les cuisses, douleurs réveillées par la moindre pression.

T. m. : 39°4 ; P., 120 ; R., 30.

Je me crois en présence d'un rhumatisme articulaire aigu ; je prescris à la malade un liniment morphiné et 6 grammes de salicylate de soude.

T. s. : 40 degrés ; P., 120.

29 juin. — La malade a passé une nuit très agitée. Céphalalgie persistante. Douleurs toujours très vives. Ses mains sont légèrement tuméfiées, très douloureuses.

Soif vive. Inappétence ; nausées. Même traitement.

T. m. : 39°8 ; P., 120.

T. s. : 40°1 ; P., 120 ; R., 34.

30 juin. — Nuit agitée. Subdelirium.

En examinant attentivement les extrémités, on voit que l'épiderme est soulevé et tendu par une *éruption bouton-*

neuse, surtout confluent au niveau de la paume des mains et de la plante des pieds ; la malade dit éprouver à ce niveau une sensation de tension et de brûlure intolérable. A la plante du pied gauche, je constate l'existence d'une petite bulle du volume d'un gros pois.

Sur le corps, sur la face, il existe des rougeurs bouton-neuses : on dirait le début d'une variole.

L'apparition d'une bulle m'avait immédiatement rappelé le cas de pemphigus aigu que j'avais observé, il y a quatre ans, et je prévins la famille du danger.

T. m. : 40°1 ; P., 130 ; R., 35.

T. s. : 41 degrés ; P., 138 ; R., 40.

Traitement. — Lotions phéniquées. Applications de compresses phéniquées sur les membres. Mixture contenant 2 grammes d'acide salicylique pour boisson : 75 centigrammes de sulfate de quinine.

1^{er} juillet. — Nuit sans sommeil. On constate à la plante des pieds, à la paume des mains, et à la partie antérieure de la jambe gauche des bulles de grosseur variant d'un grain de millet à un haricot. A côté de ces bulles et sur les autres parties du corps, l'éruption est caractérisée par des saillies boutonneuses entourées d'une auréole rouge ; il existe à ce niveau une légère induration de la peau.

Les bulles sont remplies d'un liquide clair, citrin.

Urine albumineuse.

La malade est très abattue, subdelirium. Même traitement. On fait prendre, en outre, à la malade, un grand bain composé d'une décoction de plantes aromatiques et de 100 grammes d'acide borique.

Potion au quinquina, champagne. Solution avec 1 gr. de sulfate de quinine.

T. m. : 40°2 ; P., 140 ; R., 44.

T. s. : 41°1 ; P., 148 ; R., 48.

2 juillet. — La paume des mains et la plante des pieds sont couvertes de bulles ; la peau située entre les bulles présente une teinte d'un rouge foncé.

Les doigts sont tuméfiés, énormes.

Urine rare, louche, d'une teinte verdâtre. Le liquide des bulles, l'urine, sont examinés par mon excellent collègue, le Dr Baralau. Nous inoculons la sérosité purulente d'une bulle à un lapin.

Du sang recueilli à l'aide d'une ventouse scarifiée est également examiné.

La malade est dans un grand état de prostration; soif vive; déglutition extrêmement pénible, douloureuse; météorisme.

Respiration pénible. Quelques râles sous muqueux aux bases. Délire, hallucinations.

Même traitement. On prescrit un nouveau bain antiseptique et une potion avec de la liqueur ammoniacale anisée. Lavement purgatif.

T. m. : 40 degrés; P., 140; R., 44.

T. s., 41 degrés; P., 156; R., 60.

3 juillet. — Etat typhoïde; adynamie. La malade ne répond plus aux questions qu'on lui adresse. Langue sèche. Le liquide des bulles est louche; la peau présente dans plusieurs points des suffusions sanguines: écoulement vaginal sanguin à odeur fétide.

La température s'élève à 41°5, dans la soirée le pouls devient filiforme; respiration à 60.

Coma. Tremblement et légers mouvements convulsifs dans les membres. Application de la glace sur la tête. La malade succombe le lendemain dans la soirée.

La famille a malheureusement refusé l'autopsie.

Examen histologique du sang, de la sérosité et des urines :

1° *Le sang* contient dans le sérum des *spores arrondies*, le plus souvent isolées, parfois réunies *deux par deux*, mais jamais en plus grand nombre: ces spores, assez difficiles à trouver, car elles sont mobiles, sont en petite quantité et ne mesurent que 7 à 13 dix-millièmes de millimètre de diamètre.

2° Dans la *sérosité* des bulles récentes se voient de nombreuses cellules épidermiques dissociées, des globules rouges, du sang et des leucocytes : ceux-ci sont en plus forte proportion dans les bulles plus anciennes

On y rencontre également quelques granulations graisseuses et des *spores analogues à celles du sang*, mais elles sont ici plus nombreuses. Rarement isolées, elles se groupent habituellement par *deux* ou *trois*, de façon à présenter l'aspect d'un *bâtonnet noueux*, très court et rectiligne ; elles sont sensiblement plus volumineuses que dans le sang ; en moyenne elles mesurent 13 dix-millièmes de millimètre.

3° L'*urine* contient de nombreuses *bactéries nouvelles*, formées de 4 à 10 granulations et une certaine quantité de *poupes irréguliers contenant de 20 à 30 spores* ; il y a aussi des spores isolées. Dans ce liquide, bactéries et sporules sont, d'une façon générale, plus volumineuses que dans la *sérosité* et le sang et atteignent en épaisseur une moyenne de 20 dix-millièmes de millimètre.

On ne trouve nulle part de bactérie qui ne soit pas décomposée en spores.

Partout ces éléments sont animés d'un mouvement giratoire pour les spores isolées, onduleux pour les bactéries un peu longues, oscillant pour celles qui ne possèdent que deux ou trois granulations.

Nous avons inoculé au pli de l'aîne d'un lapin le liquide retiré d'une bulle. Cette injection n'a produit aucun trouble chez cet animal. Au bout de quatre mois il ne présentait rien d'anormal.

OBSERVATION VIII (Weill).

Nous avons eu l'occasion d'observer à la clinique cinq cas de pemphigus infectieux aigu ; sur ces cinq cas, deux ont évolué au cours d'une rougeole, dont l'une était compliquée de diphtérie ; le troisième s'est manifesté pendant une

varicelle; le quatrième pendant une scarlatine qui s'est terminée par la mort. Le dernier cas a évolué seul et avec une intensité telle, qu'elle mérite d'être rapportée :

B... Marguerite, trois ans, a eu la varicelle en 1911. On l'amène le 18 janvier 1912 pour divers malaises : *anorexie, diarrhée, insomnie, petite éruption mal caractérisée*. Le foie est gros, la rate n'est pas perçue. Rien au cœur, ni aux poumons. Le *pharynx est rouge*, les amygdales un peu enflammées. La langue est saburrale. Rien dans l'aspect général ni dans l'examen des muqueuses ne rappelle la rougeole ou la scarlatine. Mais, *sur toute la surface du tronc on voit de tout petits éléments papuleux, rougeâtres, de la dimension d'une tête d'épingle en acier*. Ils s'effacent par la pression. Ceux qui sont en voie de disparition sont plus saillants et desquamant.

Les urines renferment un peu d'albumine, sans cylindres.

L'éruption signalée à l'entrée disparut au bout de quelques jours, sans que rien ne vînt préciser sa nature. Il n'y eut pas de desquamation tardive. Néanmoins la malade resta dans le service, car la température était légèrement subfébrile.

24 février. — Elle a une assez forte *angine rouge avec fièvre, 39 degrés*. Cette angine disparaît quatre jours après.

1^{er} avril. — La malade prend brusquement une *éruption pustuleuse* aux fesses. Ces pustules sont d'abord mal caractérisées. Bientôt apparaissent à côté d'elles des *bulles* de la grosseur d'une lentille et plus. Les unes contiennent du liquide clair. *Dans toutes, il y a du staphylocoque*.

L'éruption se propagea rapidement à tout le corps avec une intensité extraordinaire, le maximum des lésions restant au point de départ. Actuellement, plus de vingt jours après le début, l'enfant est dans un état qui fait pitié. Les deux fesses, le périnée sont semés de bulles, qui après éclatement laissent des surfaces ulcérées de la dimension d'une pièce de cinquante centimes. Ces plaques ne cicatrisent pas ou

mal ; beaucoup suppurent et se creusent ; *certaines, purulentes, sont encerclées d'une auréole rouge*. Beaucoup donnent lieu à la formation de croûtes épaisses que l'enfant écorche et qui laissent après leur chute une ulcération profonde. De ce centre, où les éléments éruptifs sont *confluents*, partent des traînées de boutons acuminés et purulents à leur pointe, ou franchement vésiculeux, qui descendent le long des membres inférieurs ou remontent aux épaules et aux bras. L'éruption se fait par *poussées successives*.

Les autres cas que nous eûmes l'occasion de voir furent loin d'avoir une pareille intensité. Il est inutile de les rapporter.

Nous avons fait des cultures de sang chez trois de ces cinq malades. Deux fois, notamment dans le cas que nous venons de relater, la culture fut négative. Une fois, dans le cas de varicelle compliquée de pemphigus, nous eûmes du staphylocoque.

Chaque fois, des examens reportés du liquide des bulles par frottis et coloration au Gram nous permirent de trouver des staphylocoques abondants, soit libres, soit phagocytés à l'intérieur des polynucléaires. Ces staphylocoques se trouvent de préférence à l'état de diplocoques.

Les cultures nous ont toujours montré qu'il s'agissait de la même variété, lorsqu'on avait soin de faire l'ensemencement avec toute l'asepsie désirable, cautérisation préalable de l'épiderme de la bulle, et en n'utilisant que le contenu des bulles récentes, à contenu absolument clair. Dans les bulles suppurées on peut rencontrer d'autres germes.

Les caractères de culture de ces staphylocoques sont identiques à ceux qu'ont indiqués Landsteiner, Levaditi et Prasek, et avant eux Demme, Etreletz et Almquist.

Les colonies sur gélose sont épaisses, blanc jaunâtre, tendant à passer au jaune brun en vieillissant. En bouillon, le trouble est uniforme et dense. La gélatine est liquéfiée, le lait est coagulé.

Nous avons, à propos de nos deux cas de pemphigus, essayé de reproduire la maladie chez le lapin en inoculant dans la veine de l'oreille 1 centimètre cube de culture en bouillon, âgée de vingt-quatre heures :

a) Lapin gris, reçoit 1 centimètre cube culture bouillon dans la veine marginale. Cette culture provient du pemphigus ayant compliqué une scarlatine mortelle. Le lendemain, paraît très malade, n'a pas mangé. Pas d'éléments vésiculeux sur le corps. Rien au point d'inoculation. Mort le surlendemain de l'injection.

AUTOPSIE. — Lésions de staphylococcine : petits points blancs sur le foie et la rate. Congestion des organes. Dans les petits abcès du foie on retrouve le staphylocoque. La culture du sang du cœur est positive également.

b) Lapin noir reçoit 1 centimètre cube culture bouillon dans la veine marginale. Cette culture vient de la petite malade dont nous avons relaté l'observation. Le lendemain, rien au point d'inoculation. Présence d'une bulle de la grosseur d'une très forte lentille sur le milieu de la lèvre inférieure. Cette bulle est jaunâtre, saillante, un peu acuminée. Il n'y a rien ailleurs.

L'animal paraît malade, n'a pas mangé. Les jours suivants, pas de nouveaux éléments éruptifs. La bulle s'est desséchée peu à peu : une croûte s'est formée à sa surface, le lendemain du jour où elle est apparue. Nous avons enlevé cette croûte et fait un frottis avec une sérosité sanglante sortie en exprimant la surface exulcérée. Ce frottis traité par le Gram, recoloré par l'éosine-hématéine, nous a permis de déceler d'assez nombreux cocci, souvent groupés par deux ou en amas, gardant le Gram.

OBSERVATION IX (Bowen).

En novembre 1902, au début d'une épizootie considérable de fièvre aphteuse, un boucher de trente-cinq ans, un peu alcoolique, se fait plusieurs coupures à la main droite ; ces

plaies infectées ne tardent pas à s'enflammer, et, en même temps apparaissent des croûtes dans les narines, puis des bulles sur la face et le corps. Dès son entrée à l'hôpital, le malade a la fièvre et il est complètement prostré. Tout le corps est couvert d'une éruption de bulles jaunes, tendues, sans auréole rouge, ayant presque un pouce de diamètre. Dans les aines il y a de larges surfaces excoriées. Croûtes sanguinolentes sur le cuir chevelu et les narines; les muqueuses sont indemnes. Pas d'adénopathie; quelques éosinophiles dans le sang (6 o/o), mais pas dans les bulles, où l'on trouve quelques diplocoques. Dans le nez on trouve le staphylocoque doré et le streptocoque.

Le traitement se réduit à des applications de pommade boriquée. Au bout de quelques jours la fièvre tombe et l'éruption cesse. Le malade sort guéri au bout de trois semaines.

OBSERVATION X (Caie).

Un cultivateur de vingt et un ans présente le 16 septembre une éruption de bulles du volume d'une noisette à la *face dorsale des mains* et des avant-bras; la peau de la région est rouge et douloureuse. Le 24, l'éruption s'étend au tronc, puis à tout le corps; la température s'élève et le pouls atteint 120. Le 25, surviennent des *hématuries* et des *épistaxis*, puis un *érythème* diffus sur tout le corps. L'état général s'aggrave, devient typhoïde, et le malade *meurt* le 28, *onzième jour de la maladie*, après une baisse graduelle de la température.

Le malade ne manipulait pas de viandes, ni d'animaux abattus, mais un mois avant il s'était fait une petite plaie à l'avant-bras et une piqûre au doigt.

OBSERVATION XI (Meara).

Une petite fille de sept mois, habituellement bien por-

tante est prise assez brusquement de fièvre intense, avec refroidissement périphérique et cyanose. Dès le lendemain on remarqua quelques vésicules sur la fesse gauche. Les jours suivants, la fièvre persiste, très élevée, avec de la prostration, de la cyanose, des râles humides dans les poumons; cet état très grave s'améliorait pendant un moment après chaque enveloppement par le drap mouillé. En même temps, l'éruption formée de grandes bulles qui laissent de vastes surfaces excoriées s'étend peu à peu à tout le corps. Les selles deviennent très fétides; il survient des accidents méningitiques, et l'enfant meurt le treizième jour.

L'autopsie montra des plaques congestives ou ecchymotiques dans l'intestin grêle et le côlon ascendant, de la congestion des vaisseaux mésentériques et de la broncho-pneumonie.

Le père de l'enfant était boucher, ce qui rapproche un peu ce cas des faits de pemphigus aigus, décrits par Pernet et Bulloch.

OBSERVATION XII (Horand).

François B..., âgé de dix-sept ans, *garçon tripier*, entre dans mon service, le 22 août 1872. Rien dans les antécédents.

L'éruption qui l'amène à l'Antiquaille s'est développée *sans cause appréciable*, car le malade dit seulement avoir accompli, ces jours derniers, un travail un peu plus pénible qu'à l'ordinaire et avoir eu un peu de diarrhée.

Sans avoir éprouvé la veille aucun malaise, ce jeune homme constate le 21 août, à son réveil, l'existence de *petites bulles* sur le bord des *doigts et des orteils*. Il se lave avec de l'eau tiède, et, quelques-unes des bulles se déchirant sous l'influence du frottement, il se produit des ulcérations superficielles qui, toutefois, n'empêchent point le malade de continuer son travail.

Dans la journée des bulles apparaissent sur le front, et pendant la nuit l'éruption se développe sur les avant-bras.

A son entrée à l'Antiquaille, le 22 août, l'éruption est encore discrète : elle a pour siège le front, les lèvres, les avant-bras, les doigts et les orteils. Elle est caractérisée par des bulles dont le volume ne dépasse pas celui d'un petit pois. De plus, le malade a un peu de fièvre et du larmoiement.

La première impression que l'on éprouve en le voyant, c'est qu'il pourrait bien avoir une varicelle, ou ce que l'on a décrit sous le nom soit de fièvre herpétique, soit d'herpès généralisé fébrile.

Aussi réserve-t-on le diagnostic jusqu'au lendemain.

Pendant la nuit l'éruption se généralise et le 23 août on trouve, à la visite du matin, des bulles disséminées sur toute la surface du corps.

Leur volume varie entre celui d'une tête d'épingle et celui d'une amande.

Elles renferment une sérosité citrine ; quelques-unes sont ombiliquées, d'autres présentent une aréole périphérique.

Entre les doigts et les orteils, elles ont été déchirées et sont remplacées par des ulcérations superficielles, grisâtres, qui sécrètent une sanie fétide et ressemblent à s'y méprendre à des plaques muqueuses.

Dans certaines régions, telles qu'au dos et sur l'abdomen, il n'existe encore que de petites plaques érythémateuses qui constituent le premier degré de l'éruption.

Les conjonctives sont légèrement injectées, le bord ciliaire est tuméfié et garni de croûtes jaunâtres.

P., 64. T. A. : matin, 38 degrés ; soir, 37°8.

Le 24 août, les bulles depuis la veille ont considérablement augmenté de volume, surtout sur les avant-bras, où quelques-unes atteignent le volume d'un petit œuf.

En examinant la cavité buccale, on constate l'existence de vésicules sur la pointe de la langue, le pilier droit du voile du palais et la muqueuse labiale.

La déglutition est un peu douloureuse.

Le malade a eu plusieurs selles diarrhéiques.

La fièvre est peu marquée.

P., 70. T. A. : matin, 38 degrés ; soir, 38°2.

Le 25, de nouvelles bulles se sont développées soit sur les membres, soit sur l'abdomen et le dos. La langue est recouverte d'un enduit blanchâtre, épais ; la déglutition devient de plus en plus douloureuse.

L'état général, cependant, ne s'est pas sensiblement aggravé.

T. A. : matin, 38 degrés ; soir, 39°2.

Le 26, le malade est affaibli. La respiration est gênée sans qu'il existe aucune lésion des poumons appréciable à l'auscultation.

Cette gêne de la respiration semble devoir se rattacher au gonflement de l'isthme du gosier. Sur l'abdomen, les bulles ont pris un développement tel qu'elles ressemblent à de véritables ampoules de vésicatoire.

A la partie antérieure de la cuisse gauche on remarque plusieurs petites bulles violacées, tandis qu'à la partie externe le contenu de deux bulles, du volume d'une noisette, est divisé en deux couches distinctes : une séreuse, limpide, superposée à une couche trouble et jaunâtre accumulée dans le point le plus déclive de la bulle.

Partout ailleurs le liquide des bulles est constitué par de la sérosité citrine.

P., 88. T. A. : matin, 38°2 ; soir, 39°2.

Le 27, le nombre des bulles *hémorragiques* a augmenté.

Il n'en existe toutefois que sur les cuisses et leur volume ne dépasse pas celui d'un gros pois. Les bulles les plus anciennes et les plus volumineuses se déchirent chaque jour sous l'influence du moindre frottement et fournissent une sécrétion d'une odeur fétide. Le dos et les fesses présentent des excoriations étendues qui rendent les mouvements très douloureux.

Les urines sont rousses, troubles et peu abondantes.

Matin : P., 88 ; T. A., 39 degrés.

Soir : P., 112 ; T. A., 33 degrés.

Le 28, l'abattement est considérable.

La souffrance occasionnée par les excoriations est vive. Le malade peut à peine se faire comprendre. La cavité buccale est remplie de mucosités épaisses.

La suppuration est abondante et fétide. On ne saurait mieux comparer l'aspect du corps de ce malade qu'à celui d'un brûlé.

P., 120, T. A. : matin, 39°2 ; soir, 40°2.

Le 30, à la visite du matin, le malade est dans une prostration complète.

La respiration est anxieuse. La face est couverte d'une sueur froide et abondante. Le pouls est petit, faible et fréquent. Dans la journée d'hier, il a pris une syncope de quelques secondes à la suite d'un léger effort pour se changer de position et la nuit a été très agitée.

P., 130 ; T. A., 40°4.

Le malade succombe à midi.

Le traitement a consisté dans le début en l'usage de l'aconit ; puis, lorsque la fièvre s'est déclarée, on a eu recours au quinquina et au sulfate de quinine.

Les excoriations ont été pansées avec du cérat de Joulard laudanisé.

AUTOPSIE. — Quelques adhérences pleurales anciennes. Cœur normal. Congestion légère de la base des poumons. Rien au péritoine, à l'intestin, à la rate. Le foie est très volumineux, rouge, friable et gras. Le lobe droit surtout paraît congestionné.

Cette congestion s'observe un peu pour les reins.

CONCLUSIONS

I. — Il n'est pas démontré que le pemphigus aigu fébrile grave soit une affection spécifique.

II. — Il est démontré que le pemphigus aigu fébrile grave est une maladie infectieuse.

III. — La naissance de bulles en peau saine n'est pas absolument caractéristique de l'affection : dans les cas les plus typiques et les plus graves, il apparaît plus ou moins tard des éléments érythémateux ou purpuriques. D'autre part, des microbes banaux peuvent donner des éruptions de bulles pures sur peau saine.

IV. — Le streptocoque, le staphylocoque, le diplocoque de Demme, peuvent donner naissance au syndrome pemphigus aigu fébrile grave. Cette affection n'est que l'expression cutanée d'une septicémie : c'est une entité clinique, non étiologique.

V. — Le diagnostic s'impose : « Maladie fébrile grave avec éruption pemphigoïde » (Brocq).

VI. — Les complications, le pronostic, le traitement sont ceux des septicémies. Il importe de faire l'examen bactériologique des bulles et l'hémoculture pour poser le diagnostic étiologique.

VII. — Par son étiologie, le pemphigus aigu fébrile grave se relie aux infections cutanées d'origine septicémique (purpura, érythèmes, infectieux). De plus, il y a place à côté de cette entité clinique pour une forme de pemphigus aigu bénin surtout connu chez l'enfant.

Enfin, étiologiquement et morphologiquement le pemphigus aigu fébrile grave se relie à certains cas de pemphigus chronique d'origine microbienne non douteuse (staphylocoque).

Vu :

LE DOYEN,
HUGOUNENQ.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
NICOLAS.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 2 juillet 1913.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- ADAMS, Case of acute pemphigus (*Wash. med. Ann.*, 1902).
- ALAMILLA Y REQUEJO, Traitement du pemphigus aigu par les rayons Finsen. Sur la transmissibilité par les poux (*Rev. de med. y chirurg. de la Habana*, 1905).
- ALIBERT, *Monographie des dermatoses*.
- ARNING, Cas de pemphigus malin (*Deutsche med. Woch.*, Leipzig. u. Berlin, 1897).
- ALLEN, Pemphigus aigu (*Journ. of cut. and gen. m. dis.*, 1888).
- BABES, Sur une forme particulière du pemphigus malin (*Internat. Atl. reit Hautkr. Hamb. u. Leipz.*, 1893).
- BATEMAN, *Abrégé pratique des maladies de peau*.
- BAILEY, Cas de pemphigus aigu (*Brit. med. Journ.*, 1893).
- BAZIN, *Leçons théoriques et cliniques sur les affections génériques de la peau*.
- BEISMANN, Un cas de pemphigus aigu non contagieux (*Monatsch. f. prakt. Dermat.*, Hamb., 1900).
- BIETT, *Abrégé pratique des maladies de la peau*, 1828.
- BLEIBTREN, Sur la connaissance du pemphigus aigu (*Berlin. klin. Woch.*, 1893).
- BUNOWS, Pemphigus aigu (*Med. Times and Gazette*, 1856).
- BOWEN, Pemphigus aigu chez un boucher pendant épizootie de fièvre aphteuse (*J. Cutan. Dis. mil Syph. N.-Y.*, 1904).
- BURCH (Hamilton), Pemphigus aigu (*The medical Record*, 1888).
- CAIE, Cas mortel de pemphigus aigu (*Brit. med. J.*, 1903).
- CHATELAIN, *Précis iconographique des maladies de peau*.
- CLEGG et WHERY, l'Etiologie du pemphigus contagieux sous les tropiques (*J. Inf. Dis. Chicago*, 1906).
- BROCQ, *Traité élémentaire de dermatologie*.
— Pemphigus aigu (*Pratique dermatologique*).
- CRARY, Cas de pemphigus aigu septique (*J. Cut. dis. mil. Syph. N.-Y.*, 1906).
- DANNECK, Pemphigus aigu fébrile (*Wien. med. Woch.*, 1883).

- DERVILLE, Epidémie familiale de pemphigus (*Journal des Sciences médicales de Lille*, 1890).
- DOLEGA, Pemphigus aigu avec néphrite hémorragique (*Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, Leipzig, 1889).
- DYCE DUCKWORTH, Pemphigus aigu (*St-Bartholomew's hospital reports*, 1884).
- ENGELSTED, Quelques cas de pemphigus aigu (*Forh. i. d. Kong. med. Selski Kjobenh.*, 1868-69).
- FABER, Sur le pemphigus aigu contagieux (*Biblioth. f. Laeger Kob.*, 1890).
- FABRE, Pemphigus aigu généralisé (*Gazette méd. de Paris*, 1889).
- FILARETEPOULO, Pemphigus aigu grave. Mort par septicémie (*Journ. des mal. cut. et syph.*, 1896).
- FINLAY, Pemphigus contagieux tropical (*Australas. med. Gaz. Sydney*, 1898).
- GILIBERT, *Monographie sur le pemphigus*, Lyon, 1813.
- GAUCHER, les Pemphigus aigus (*Revue internationale de médecine et de chirurgie*, 1901).
- Etude bactériologique et autopsie d'un cas de pemphigus aigu (*Journ. des mal. cut. et syph.*, 1906).
- Leçons sur les maladies de peau, 1895.
- Maladies de peau (*Traité de Brouardel et Gilbert.*)
- GOUDA, Cas de pemphigus malin (*Orvosi betil. Budapest*, 1890).
- GRIGORYEFF, Pemphigus aigu (*Prækt. med. St-Petersb.*, 1900).
- HADLEY et BULLOCH, Un cas de pemphigus aigu (*Lancet*, 1899).
- HALLOPEAU et LEVI, Un cas de pemphigus aigu (*Ann. de dermat. et syph.*, 1898).
- HERRINGHAM, Un cas de pemphigus aigu (*St-Baarth. Hosp. Rep.*, 1904).
- LATTEY, Pemphigus aigu (*Brit. med. J.*, 1889).
- MANDOLENI, Pemphigus aigu (*Arch. intern. d. spec. med. chir.*, Naples, 1894).
- MASIP, Cas de pemphigus aigu (*Encicl. Barcel.*, 1888 ; *Gaz. hebd. med. Montpellier*, 1888).
- MOREAU, Deux cas de pemphigus aigu fébrile grave (*Journ. des mal. cut. et syph.*, 1894).
- MRONGOVIVS, Cas de pemphigus aigu (*Voyenna med. J. St-Petersb.*, 1896).
- VEISSER, Sur le pemphigus malin (*Verandl. d. deutsches dermat. Gesellsch. Wien u. Leipz.*, 1894).
- NICOLAS, MOUTOT, GATÉ, Streptococcie et éruption pemphigoïde (*Presse médicale*, 1913).
- PITT, Pemphigus aigu (*Path. Soc. of London*, 1889).
- PERNET, Pemphigus aigu (*Brit. Journ. of dermat.*, 1895).

- FILARETEPOULO, Pemphigus aigu (*Journ. des mal. cut. et syph.*, 1896).
RICHARDIÈRE, Pemphigus aigu (*Bulletin médical*, 1897).
SACK, Pemphigus aigu (*Virchow's Arch.*, 1897).
DEMENTREF, Pemphigus aigu (*Journ. de med. milit. russe*, 1897).
HALLOPEAU et LÉVY, Pemphigus aigu (*Soc. franç. de dermat. et syph.*, 1898).
HADLEY et BULLOCH, Pemphigus aigu (*Lancet*, 1899).
SPILLMANN, Pemphigus aigu (*Ann. de dermat.*, 1881 et 1885).
GIBIER, Pemphigus aigu (*Ann. de dermat.*, 1882).
HORAND, Pemphigus aigu (*Annales de dermat.*, 1871-73).
OETTINGER, Pemphigus aigu et pyocyanique (*Semaine médicale*, 1890).
LUTHEN, Der Pemphigus (*Dermat. Zeitschrift*, 1900).
REID, Dermatosé épidémique pemphigoïde et furonculaire (*Internat. med. journ. of Australiana*, 1897).
HOLT (Em.), Pemphigus nouveau-né avec infection staphylococcique (*New-York med. Journ.*, 1889).
NODET, Sur le pemphigus (thèse de Paris, 1880).
TOMMAZOLI, Pemfigo et pemphigoïde (*Giornale ital. del mal. ven. et del pel*, 1895).
FEARNSIDES, Pemphigus aigu (*The British Journ. of dermat.*, 1911).
SEQUIESTA, Eruption bulleuse associée à abcès appendiculaire chez enfant de trois ans. Pas de cultures (*Journ. of dermat.*, 1911).
WEILL et DUFOURT, Pemphigus infectieux d'origine staphylococcique (*Lyon médical*, 1912).
BEYER, Deux cas de pneumonie compliqués de pemphigus (*Berl. klin. Woch.*, 1909).
RADAELI, Recherches bactériologiques sur le pemphigus (*Lo sperimentale*, 1909).
PETGES et BICHELONNE, Septicémie à bacille pyocyanique et pemphigus bulleux chronique vrai (*Ann. de dermat.*, 1908).
CAIE, Pemphigus aigu malin (*Brit. med. Journ.*, 7 février 1903).
BOWEN, Pemphigus aigu chez le boucher (*Journ. of Cut. dis.*, 1904).
KREPZTALOWICZ, Pemphigus streptococcique chronique (*Monatschr. f. prakt. Dermat.*, 1903).
MEARA, Pemphigus aigu mortel (*Med. News*, 1901).
HARLINGEN, Pemphigus aigu, enfant (*Americ. Journ. of Dermat.*, 1901).
CRARY, Pemphigus aigu (*Journ. of Cut. dis.*, 1906).
-

TABLE DES MATIÈRES

CHAPITRE PREMIER. — Définition, limites, plan d'étude, histo-	
rique	7
Historique	10
CHAPITRE II. — Etude clinique	16
I. — Tableau symptomatique	16
1° Incubation	16
2° Invasion	17
3° Eruption	18
1. Eruption cutanée.	18
2. Eruption des muqueuses	23
3. Phénomènes associés.	24
II. — Formes cliniques	26
1. Forme commune	26
2. Formes à évolution non typique	28
3. Formes basées sur la morphologie	31
4. Formes basées sur les phénomènes géné-	
raux associés.	32
Diagnostic	32
CHAPITRE III. — Etiologie, bactériologie, pathogénie, anat-	
mie pathologique	35
I. — Etiologie	35
II. — Bactériologie.. . . .	37
III. — Pathogénie	40
IV. Anatomie pathologique	43
Pronostic, traitement	45

CHAPITRE IV. — Parentés morbides : place du pemphigus aigu fébrile grave parmi les affections bulleuses	47
I. — Eruptions septicémiques non bulleuses	47
II. — Eruptions bulleuses	50
a) Eruptions bulleuses aiguës	50
b) Eruptions bulleuses chroniques	54
III. — Classification des syndromes étiquetés, pemphi- gus aigu	55
A. Exogène	56
B. Endogène : septicémie ou septicopyhémie	57
CHAPITRE V. — Observations	59
CONCLUSIONS	93
BIBLIOGRAPHIE	95

